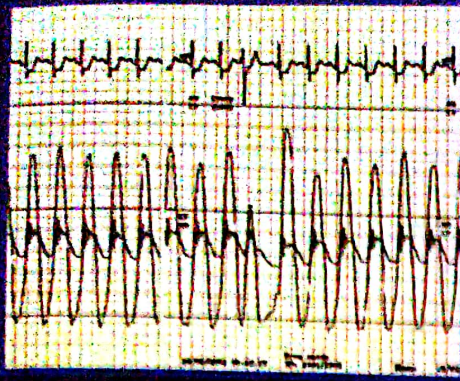
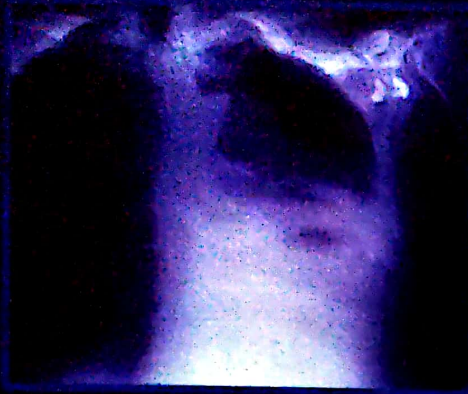




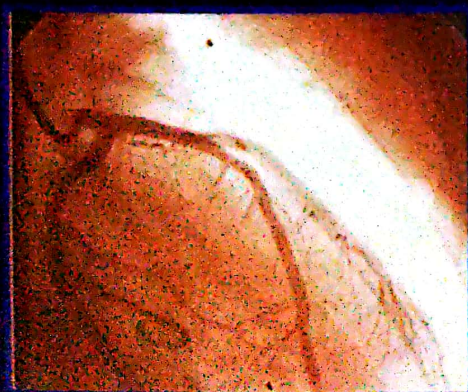
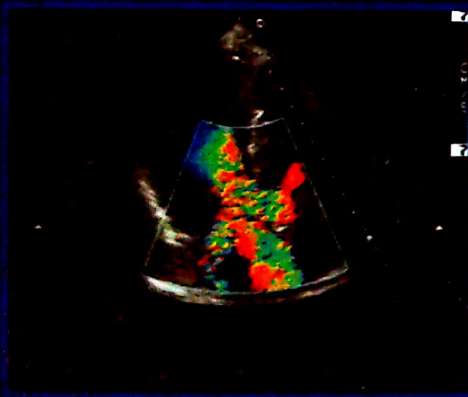
Eduard **APETREI**



Cazuri comentate și ilustrate de

CARDIOLOGIE

Volumul II



SOCIETATEA
ȘTIINȚA & TEHNICĂ SA



Scanned with OKEN Scanner

Eduard **APETREI**

Cazuri comentate și ilustrate de

CARDIOLOGIE

volumul II

de la Cătu, cadou pt. Pis



SOCIETATEA
ȘTIINȚĂ & TEHNICĂ SA

2003

Luiza Petre

DESCRIEREA CIP A BIBLIOTECII NAȚIONALE:

Autor: Apetrei, Eduard

Titlu: Cazuri comentate și ilustrate de cardiologie / volumul II

București, Editura *Știință și tehnică*, 2003

187 p.; 24 cm

Bibliogr.

ISBN: 973-9236-55-3

616.12

Toate drepturile sunt rezervate Editurii „Știință și tehnică”. Nici o parte din acest volum nu poate fi reprodusă fără permisiunea scrisă a Editurii „Știință și tehnică”. Volum apărut în 2003.

Redactor:

Dr. Rodica Stănescu Cioranu

Pregătire pentru tipar:

Cristian Român

Dan Mihu

Corector:

Eugenia Ciocoiu

Coperta:

Dan Mihu

Pentru comenzi, vă rugăm să ne contactați la adresa:

ȘTIINȚĂ & TEHNICĂ SA

Piața Presei Libere 1, corp C, etaj 3,
sector 1, București

telefon/fax 021 - 222 84 94

e-mail st@stiintasitehnica.ro

web http://www.stiintasitehnica.ro

INTRODUCERE

Primul volum de „Cazuri comentate și ilustrate de Cardiologie” a fost, după semnalele noastre, bine primit de cititori.

Acest fapt ne-a încurajat să îndrăznim publicarea în continuare, în acest volum, a unor noi cazuri explorate și tratate în Clinica de Cardiologie din Institutul de Boli Cardiovasculare C.C. Iliescu.

Încercăm să vă prezentăm atât cazuri obișnuite, cât și cazuri mai particulare, cu dorința de a fi studiate și de dumneavoastră, pentru a ne trimite comentariile și interpretările pe care le considerați necesare.

22 august 2003

Prof. Dr. Eduard Apetrei

TABLA DE MATERII

LISTA AUTORILOR

6

1. INSUFICIENȚĂ CARDIACĂ DREAPTĂ DE ETIOLOGIE RARĂ

9

*Carmen Ginghină, Roxana Ionașcu, Aurelia Stoica, B. Popescu, A. Bucșa,
I. Gherghiceanu, R. Halpern, E. Apetrei*

2. PLEUREZIE STÂNGĂ DE ETIOLOGIE NEOBIȘNUITĂ

23

*Mihaela Rugină, B.O. Ene, B. Rădulescu, R. Vasile, A. Pruneanu, R. Halpern, C. Boroș,
D.P. Gherghiceanu, E. Apetrei*

3. HIPERTENSIUNE ARTERIALĂ RENOVASCULARĂ LA UN BOLNAV DE 53 DE ANI

33

C. Matei, M. Croitoru, E. Apetrei

4. DEFECT SEPTAL ATRIAL OSTIUM SECUNDUM LA O FEMEIE DE 81 DE ANI

43

*Carmen Ginghină, Roxana Ionașcu, Camelia Chiriac, Ioana Stoian, Marinela Șerban, Aura Popa,
Ileana Arsenescu, Ioana Ghiorghiu, R.Ciudin, E. Apetrei*

5. INSUFICIENȚĂ CARDIACĂ LA O PACIENTĂ TÂNĂRĂ

53

B. A. Popescu, Carmen Ginghină, D. Deleanu, Ș. Georgescu, E. Apetrei

6. FORMA DOBÂNDITĂ DE COARCTAȚIE DE AORTĂ TORACICĂ ȘI ABDOMINALĂ

63

*Adina Stoica, Carmen Ginghină, S. Băilă, R. Vasile, R. Halpern, Ioana Ghiorghiu, E. Stoica, P. Platon,
Ileana Arsenescu, Ioana Stoian, Mihaela Rugină, Liliana Parascan, C. Boroș, E. Apetrei*

7. HIPERTENSIUNE PULMONARĂ PRIMITIVĂ

73

Ioana Stoian, Ileana Arsenescu, Carmen Ginghină, B. Popescu, I. Coman, E. Apetrei

8. ESTE BIOPSIA MIOCARDICĂ UN LUX?

83

Rodica Stănescu Cioranu, P. Platon, V. Herlea, D. Coriu, Marinela Șerban, Dana Ciovică

9. FIBRILAȚIE ATRIALĂ CRONICĂ DE ETIOLOGIE MAI RARĂ

91

*Mihaela Rugină, Cristina Gheorghe, D. Deleanu, A. Mereuță, A. Iosifescu,
Daniela Filipescu, M. Luchian, E. Apetrei*

10. COARCTAȚIE DE AORTĂ ISTMICĂ CU ANEVRIISM
POSTCOARCTAȚIE POSTENDARTERITĂ BACTERIANĂ
CU SINDROM MAC LEOD VASCULAR SECUNDAR 99
Ioana Ghiorghiu, Carmen Ginghină, B. Popescu, Ioana Lupescu, Marinela Șerban, P. Platon, E. Apetrei
11. PARTICULARITĂȚI ALE CARDIOMIOPATIEI HIPERTROFICE
LA VÂRSTNIC 105
Violeta Jitari, Carmen Ginghină, P. Platon, Ioana Stoian, C. Matei, E. Apetrei
12. COLAPS DIASTOLIC DE ATRIU ȘI VENTRICUL DREPT
ÎN ABSENȚA PERICARDITEI LICHIDIENE 117
Aura Popa, Violeta Jitari, M. Ghionea, Carmen Ginghină
13. SE POATE VINDECA INSUFICIENȚA MITRALĂ? 125
P. Platon, D. Deleanu, Rodica Stănescu Cioranu, B. Popescu, Dana Ciovică, E. Apetrei
14. ARTERIOPATIE OBLITERANTĂ A MEMBRELOR INFERIOARE
NEGLIJATĂ 135
M. Croitoru, P. Platon, E. Apetrei
15. TETRALOGIE FALLOT CU ATREZIE DE ARTERĂ PULMONARĂ
LA PACIENTĂ CU MORFOTIP PARTICULAR 143
Ruxandra Ciobanu-Jurcuț, Ioana Ghiorghiu, Ș. Georgescu, Ioana Lupescu, Adriana Păun, Carmen Ginghină
16. ENDOCARDITA INFECȚIOASĂ PE VALVA MITRALĂ
PARTICULARITĂȚI EVOLUTIVE 151
*Marinela Șerban, Eliza Acatrinei, Al. Cornea, B. Popescu, Mihaela Nistor, L. Zarma,
Ioana Gheorghiu, Irina Șerban, Carmen Ginghină*
17. HIPERTENSIUNE ARTERIALĂ ȘI TUMORĂ PULMONARĂ
LA UN PACIENT TÂNĂR 157
Mihaela Rugină, Cristina Duminică, I. Bostan, Ruxanda Tulbure, I. Sinescu, E. Apetrei
18. FORMA PARTICULARĂ DE DISECȚIE DE AORTĂ 167
A. Mereuță, I. Ianula, Marinela Șerban, Mihaela Rugină, Violeta Jitari, E. Apetrei
19. ANGIOPLASTIE CU STENT PENTRU STENOZĂ SEVERĂ
DE TRUNCHI COMUN NEPROTEJAT 175
D. Deleanu, L. Zarma, A. Bucșa, A. Mereuță, M. Mihăilă, P. Platon, M. Croitoru, M. Postu, E. Apetrei
20. DISECȚIE DE AORTĂ DESCENDENTĂ FISURATĂ ÎN PLEURĂ 181
Rodica Stănescu Cioranu, V. Ene, D. Deleanu, Liliana Parascan, Carmen Ardeleanu, E. Apetrei

LISTA AUTORILOR

Eliza **ACATRINEI**

medic rezident medicină internă

Eduard **ĂPETREI**

*medic primar cardiologie
profesor universitar
șeful clinicii de cardiologie*

Carmen **ARDELEANU**

medic primar anatomie patologică

Ileana **ARSENESCU**

medic primar cardiologie

Sorin **BĂILĂ**

medic primar chirurgie vasculară

Cristian **BOROȘ**

medic specialist ATI

Ion **BOSTAN**

medic specialist cardiologie

Adrian **BUCȘA**

medic specialist cardiologie

Camelia **CHIRIAC**

medic rezident cardiologie

Ruxandra **CIOBANU-JURCUT**

*medic rezident cardiologie
preparator*

Dana **CIOVICĂ**

medic rezident cardiologie

Radu **CIUDIN**

*medic primar cardiologie
șef de lucrări*

Ion **COMAN**

*medic primar cardiologie
șef de lucrări*

Dan **CORIU**

*medic primar hematologie **

Alexandru **CORNEA**

medic primar chirurgie cardiovasculară

Marian **CROITORU**

medic primar cardiologie

Dan **DELEANU**

medic primar cardiologie

Cristina **DUMINICĂ**

studentă an V MG

Vlad **ENE**

medic primar radiologie

B.O. **ENE**

student an V MG

Daniela **FILIPESCU**

*medic primar ATI
șef de lucrări*

Șerban **GEORGESCU**

*medic primar radiologie
profesor universitar
șeful clinicii de radiologie **

Cristina **GHEORGHE**

studentă an V MG

Dan Paul **GHERGHICEANU**

*medic primar chirurgie cardiovasculară
conferențiar universitar*

Mihai **GHIONEA**

medic rezident cardiologie

Ioana **GHIORGHIU**

medic primar pediatrie

Carmen **GINGHINĂ**

*medic primar cardiologie
profesor universitar*

Rafael **HALPERN**

medic specialist chirurgie cardiovasculară

Vlad **HERLEA**
medic primar anatomie patologică

Ion **IANULA**
medic rezident cardiologie

Roxana **IONAȘCU**
medic specialist cardiologie

Andrei **IOSIFESCU**
medic primar chirurgie cardiovasculară
șef de lucrări

Violeta **JITARI**
medic rezident cardiologie

Mihai **LUCHIAN**
medic primar ATI

Ioana **LUPESCU**
medic primar radiologie
*șef de lucrări**

Costel **MATEI**
medic specialist cardiologie
asistent universitar

Adrian **MEREUȚĂ**
medic primar cardiologie
asistent universitar

Mihaela **MIHĂILĂ**
medic primar cardiologie

Mihaela **NISTOR**
medic rezident cardiologie

Liliana **PARASCAN**
medic primar anatomie patologică

Adriana **PĂUN**
medic rezident cardiologie

Pavel **PLATON**
medic primar cardiologie

Aura **POPA**
medic primar cardiologie

Bogdan **POPESCU**
medic specialist cardiologie

Marin **POSTU**
medic specialist radiologie
rezident cardiologie

Aurel **PRUNEANU**
medic specialist chirurgie cardiovasculară

Bogdan **RĂDULESCU**
medic primar chirurgie cardiovasculară

Mihaela **RUGINĂ**
medic primar interne - cardiologie

Ioanel **SINESCU**
medic primar urologie
profesor universitar
*șeful clinicii de urologie**

Rodica **STĂNESCU CIORANU**
medic primar cardiologie

Ioana **STOIAN**
medic primar cardiologie
șef de lucrări

Aurelia **STOICA**
medic rezident cardiologie

Adina **STOICA**
medic specialist cardiologie

Emanuel **STOICA**
medic specialist cardiologie

Marinela **ȘERBAN**
medic primar cardiologie

Irina **ȘERBAN**
medic primar cardiologie

Ruxanda **TULBURE**
*medic primar ATI**

Răzvan **VASILE**
medic primar chirurgie cardiovasculară
șef de lucrări

Lucian **ZARMA**
medic primar cardiologie

* Institutul Clinic Fundeni

1 INSUFICIENȚĂ CARDIACĂ DREAPTĂ DE ETIOLOGIE RARĂ

Carmen Ginghină, Roxana Ionașcu, Aurelia Stoica, B. Popescu,
A. Bucșa, I. Gherghiceanu, I. Rădulescu, R. Halpern, E. Apetrei

Insuficiența cardiacă dreaptă (ICD), frecvent întâlnită în evoluția insuficienței ventriculare stângi și completând tabloul de insuficiență cardiacă globală, este mai rar întâlnită izolat. În acest caz, cel mai frecvent este vorba de cordul pulmonar cronic (având drept cauză prototip bronhopneumopatia cronică obstructivă) sau acut (cordul tromboembolic), hipertensiunea pulmonară idiopatică, sindromul Eisenmenger al malformațiilor congenitale cardiace cu șunt inversat, infarctul de ventricul drept, pericardită constrictivă și stenoză tricuspidiană. Dintre cauzele rare de ICD fac parte tumorile de cord drept, sindromul carcinoid, endocardita izolată a cordului drept, displazia aritmogenă de ventricul drept, boala Ebstein și anevrismul de sinus Valsalva (ASV) rupt în cavitățile drepte. Prezentăm cazul unui bărbat cu manifestări izolate de ICD de aproximativ 1 an.

PREZENTAREA CAZULUI

Bărbat de 35 ani, fumător, potator, dislipidemic și hipertensiv, se internează pentru dispnee la eforturi mici și în repaus și edeme gambiere. Simptomatologia a debutat cu dispnee de efort, de aproximativ un an și s-a agravat progresiv. Internat cu pleurezie dreaptă într-o secție de pneumoftiziologie, în urmă cu 6 luni, unde se infirmă (bronhoscopic și la computer tomograf) suspiciunea de neoplasm bronhopulmonar. De 2 luni prezintă dispnee de repaus. Este internat în Institutul de Boli Cardiovasculare „Prof. Dr. C.C. Iliescu” având ca diagnostic de trimitere „Tromboembolism pulmonar”.

Obiectiv, la internare: afebril, sclere subicterice, edeme gambiere, jugulare turgescente, hepatomegalie de stază, cu reflux hepatojugular prezent; sonoritate pulmonară și murmur vezicular prezente bilateral, fără raluri de stază pulmonar; aria matității cardiace mărită în sens transversal, cu șoc apexian amplu, în spațiul VI ic stâng, la 2 cm de linia medioclaviculară și cu semn Harzer prezent; zgomote cardiace regulate, AV=80/min. ritm sinus; TA=160/60 mmHg; frează și suflu sistolo-diastolic în spațiul III parasternal stg.

Figura 1. ECG la internare. Ritm sinusal cu AV=75/min.; ax QRS=10°; dilatație biatrială; hipertrofie de ventricul stâng (criterii de voltaj).

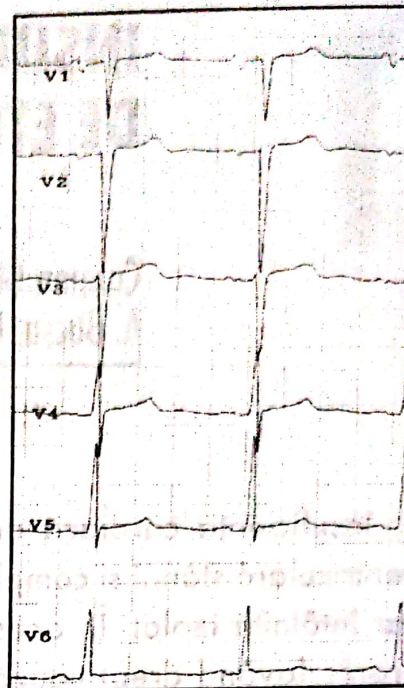
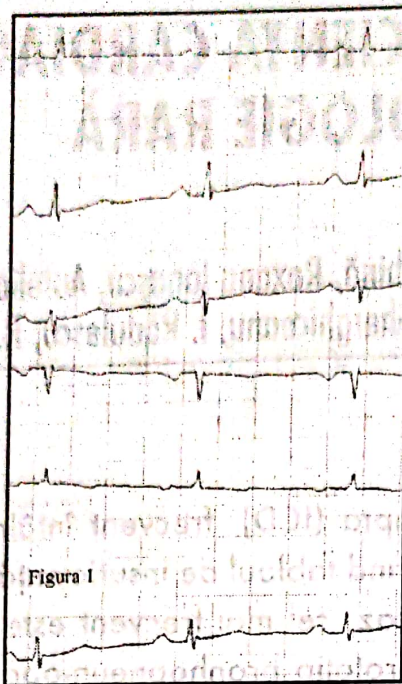
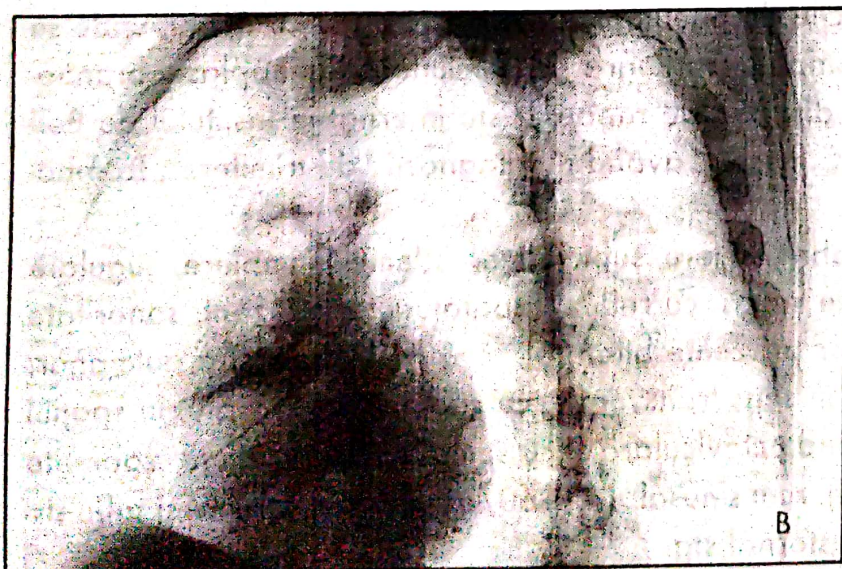
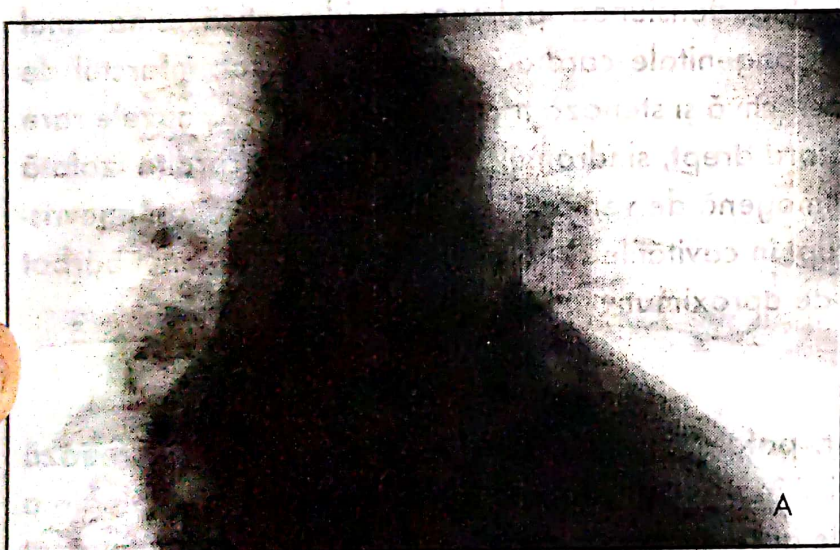


Figura 2. Radiografie toracică
A. Incidența postero-anterioară.
B. OAS - oblic anterioară stângă (vezi explicații în text).



ECG la internare. Ritm sinusal cu AV=75/min.; ax QRS=100°; dilatație biatrială; hipertrofie de ventricul stâng - criterii de voltaj - (Figura 1).

Radiografie toracică (Rx CP): Index cardiotoracic ușor crescut prin bombarea arcului inferior drept. Aorta dilatăată cu calcificări la nivelul butonului aortic. Hiluri pulmonare cu arie de proiecție moderat mărită. Scizurită orizontală dreaptă. Desen interstițial pulmonar accentuat difuz bilateral. Stază pulmonară tip venos (Figura 2).

Diagnosticul de etapă a fost de insuficiență cardiacă dreaptă la un pacient

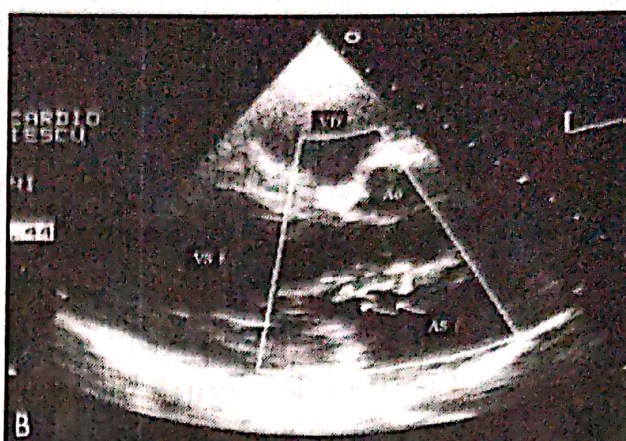
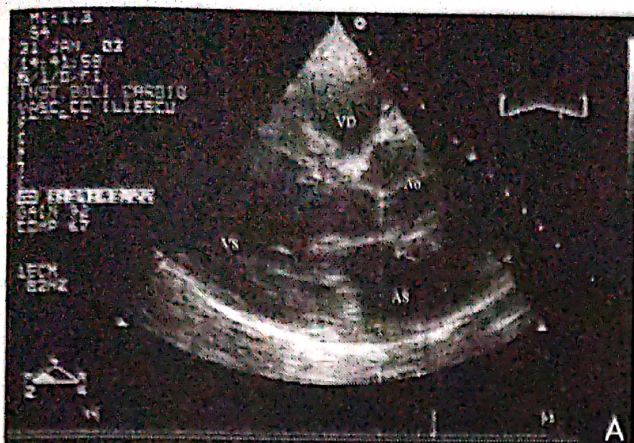


Figura 3. Ecocardiografie transtoracică.
Secțiune parasternal ax lung.

(A) În eco 2D, posterior și paralel cu peretele posterior al aortei, se observă un spațiu eco-liber (săgeata), în care apare flux la 2D-Doppler color, (B) care se pretează la diagnostic diferențial între anevrism de sinus Valsalva (coronarian stâng sau noncoronarian) rupt în atrul stâng și posibilă disecție de aortă.

(C) La M-Doppler color se evidențiază flux continuu paralel și posterior cu peretele posterior al aortei, „suprapus peste atrul stâng”.

(D) La Doppler-pulsat se observă flux în sistolă și diastolă, regăsit și la Doppler continuu (E).

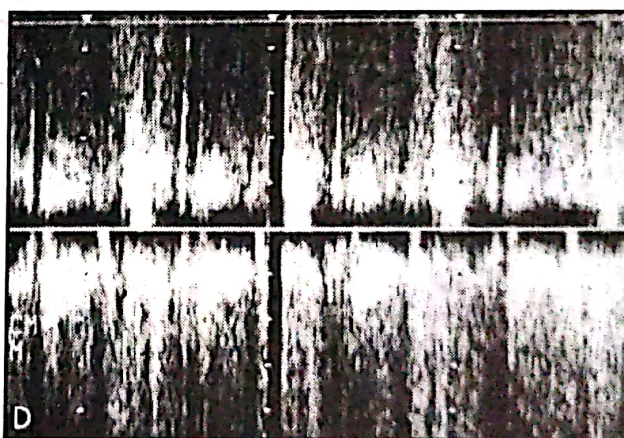
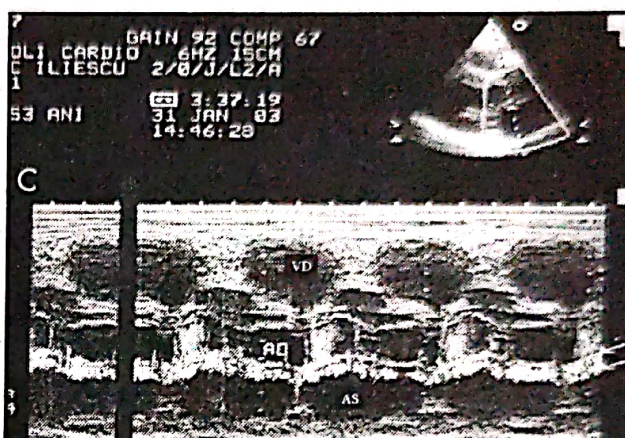
Prezența culorii posterior de peretele posterior aortic pretează la confuzia cu șuntul aortă-atriu stâng sau jetul de regurgitare mitrală.

Regurgitarea mitrală este exclusă prin prezența fluxului continuu (vezi Figurile 3D și 3E), iar Figura 4 permite stabilirea direcției șuntului (în realitate aorta-AD).

AS=atriu stâng; VS=ventricul stâng;
Ao=aortă; VD=ventricul drept

cu factori de risc coronarian multipli (vârstă, sex, fumat, hipertensiune, dislipidemie), dar fără angină, cu pleurezie dreaptă în antecedentele recente și cu o auscultație particulară: suflu intens, sistolo-diaștolic, în spațiu II-IV parasternal stâng.

Hipertensiunea pulmonară (HTP) de cauză primar pulmonară a fost exclusă în secția de pneumoftiziologie. Boala



tromboembolică pulmonară nu este susținută clinic și electrocardiografic. Ne-am îndepărtat cu ușurință de sindromul Eisenmenger (vârsta, aspect ECG și radiologic), de cel de cardiomiopatie restrictivă (cord care nu este mic, fără hipovoltaj pe ECG). Aspectul ECG (cu semne de solicitare predominant stânga) nu permite excluderea insuficienței cardiace drepte, asociată insuficienței ventriculare stângi, chiar și în absența ralurilor de stază, cu atât mai mult cu cât nu s-a putut exclude o cauză cardiacă a revărsatului pleural drept recent; apare suflu sistolo-diastolic, fără caractere de dublă leziune aortică sau de obstrucție în cadrul unei cardiomiopatii hipertrofice. Suflul intens, cu caracter de „du-te - vino”, restrânge de altfel mult aria de diagnostice posibile: exclude pericardita constrictivă (în ciuda asocierii clinice de insuficiență cardiacă dreaptă, cu evoluție lent spre agravare, și pleurezie), cardiomiopatia dilatativă (la un potator), și lista poate fi continuată. Rămân practic în discuție: fistula arterio-venoasă pulmonară, fereastra aorto-pulmonară, tunelul aorto-ventricular, fistula coronaro-cardiacă, anevrism de sinus Valsalva rupt, persistența de canal arterial, defectul septal interventricular cu insuficiență aortică.

Deoarece anamneza și examenul clinic nu puteau oferi mai mult pentru orientare diagnostică, s-a efectuat **ecocardiografie transtoracică** (Figurile 3, 4, 5, 6); aceasta evidențiază: cord mărit predominant prin cavitățile drepte și artera pulmonară dilatăată; atriu stâng (AS) ușor dilatat (43 mm); hipertrofie ușoară concentrică de pereți ai ventriculului stâng (VS); dilatare de aortă ascendentă; valvă aortică tricuspă-

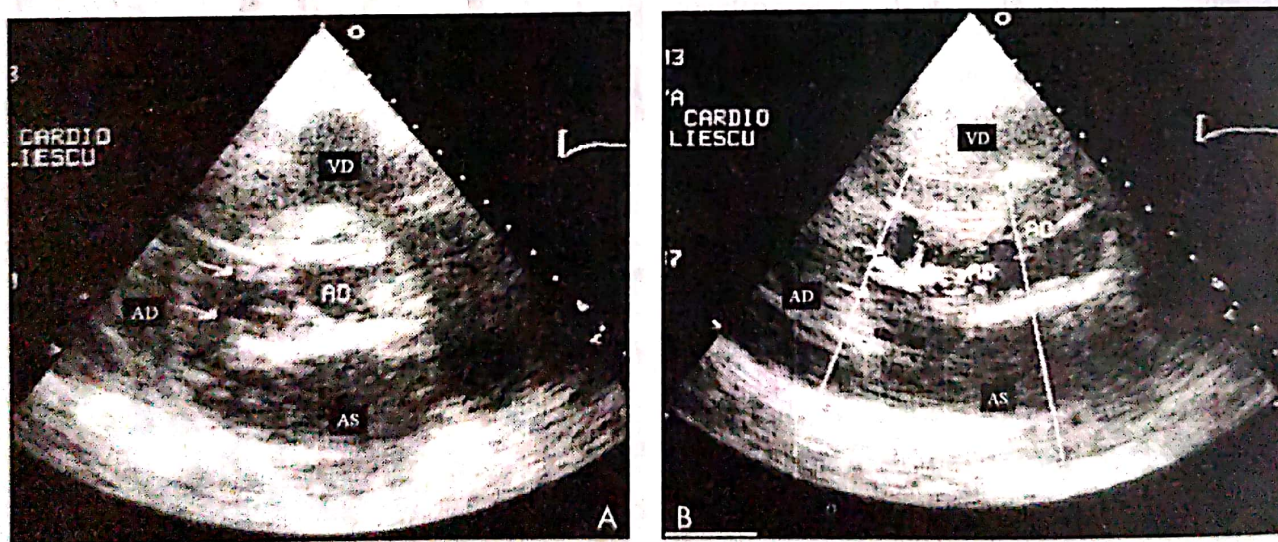


Figura 4. Ecocardiografie transtoracică. Secțiune parasternal ax scurt, la nivelul vaselor mari.
(A) Eco 2D. Se observă sinusul noncoronarian dilatat și cu soluție de continuitate (săgeți) la capătul distal.
(B) Eco 2D - Doppler color. Flux turbulent între sinusul noncoronarian și atriu drept, continuu, în sistolă și diastolă. Secțiune ideală pentru diagnosticul de anevrism de sinus Valsalva (pentru localizare și complicații).

AD=atriu drept; AS=atriu stâng; Ao=aorta; VD=ventricul drept

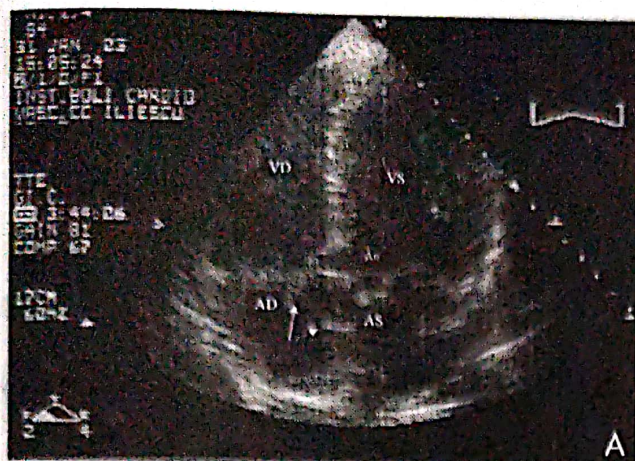


Figura 5. Eco transtoracică.
Secțiune apical 5 camere.

(A) Eco 2D. Posibilă soluție de continuitate la nivelul sinusului noncoronarian (săgeți).

(B) Examenul Doppler color evidențiază șunt aortă-atriu drept.

(C) Examenul Doppler pulsat confirmă flux sistolic și diastolic, cu velocități mari, ce generează aliasing.

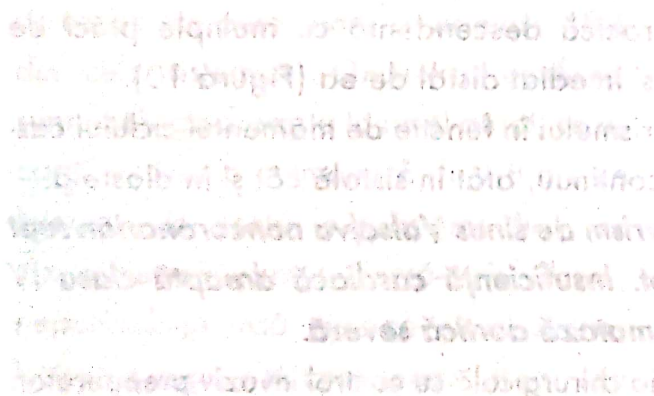
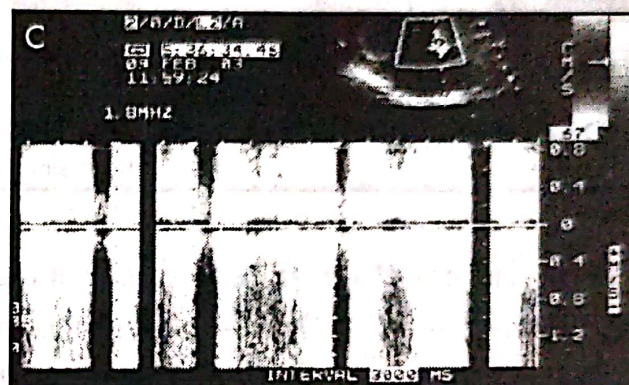
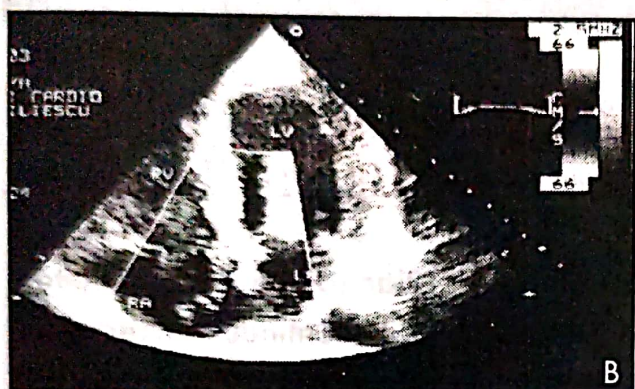
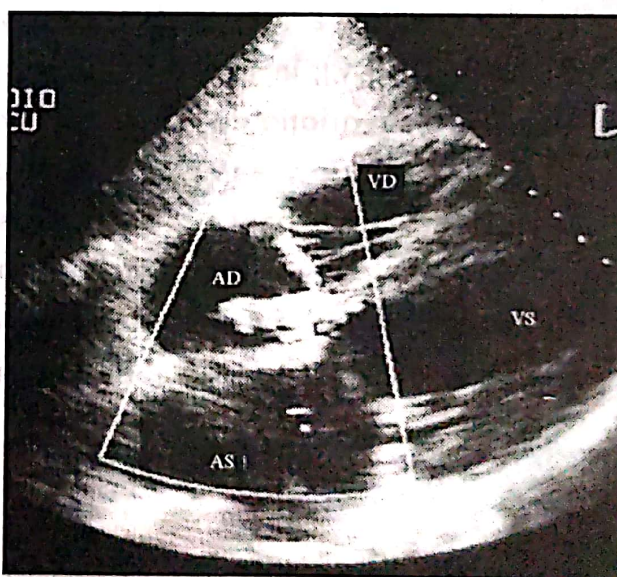


Figura 6. Eco 2D Doppler color.
Secțiune apical 4 camere din subcostal.
Șuntul aortă-atriu drept nu poate fi diferențiat,
pe această secțiune, de șuntul VS-AD.



dă; anevrism de sinus Valsalva noncoronarian rupt în atrul drept (AD), cu flux turbulent, continuu, în sistolă și diastolă, între sinus noncoronarian și atrul drept; funcție sistolică bună de ventricul stâng.

Ecocardiografia transesofagiană (Figurile 7,8,9) s-a efectuat pentru definirea anatomică suplimentară a leziunii diagnosticate transtoracic (ASV) și a eventualelor anomalii asociate. Se observă valve aortice tricuspide, cu mișcare normală. O porțiune strict localizată din sinusul noncoronarian (SNC) protruzionează în atrul

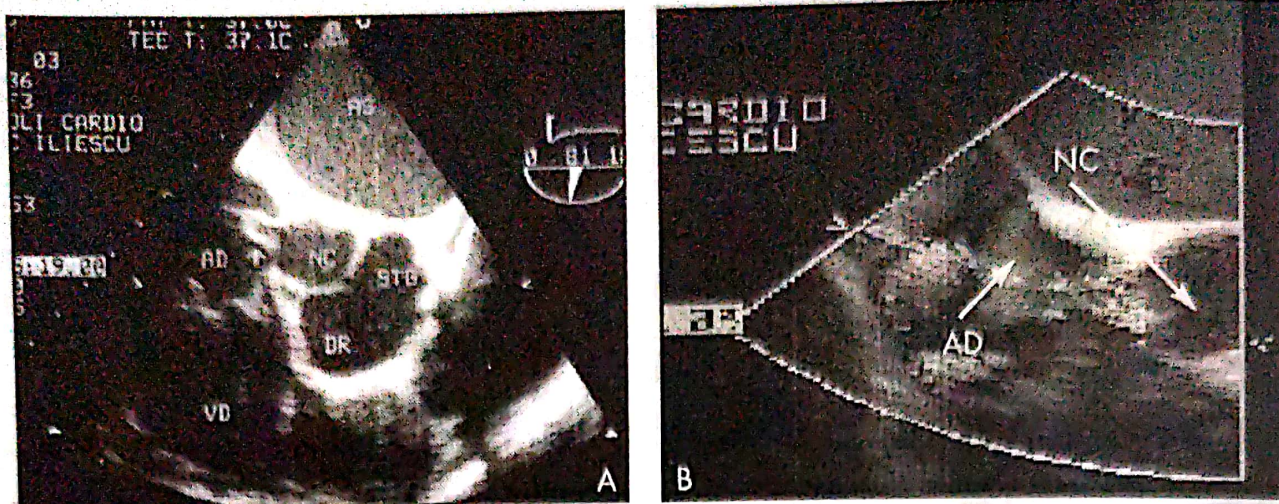


Figura 7. Eco transesofagian, secțiune transversală.

(A) Este evidențiat clar aneurismul de sinus NC („în deget de mână” - săgeata), care pare intact (2D, în sistolă), dar de fapt permite trecerea fluxului din sinusul Valsalva în atriu drept (B).

NC = sinus noncoronarian; DR = sinus drept; STG = sinus stâng

drept („în deget de mână”), capătul distal fiind rupt, iar soluția de continuitate măsurând 3 mm (2D). La examenul Doppler, se observă flux continuu la acest nivel, datorat șuntului stânga-dreapta între aortă și atriu drept. Arterele coronare par normale. Asociat, se evidențiază aortă toracică descendentă cu multiple plăci de aterom (de grad V), în special pe crosă și imediat distal de ea (Figura 10).

De remarcat variația de formă a aneurismului în funcție de momentul ciclului cardiac și șuntul stânga-dreapta, care este continuu, atât în sistolă cât și în diastolă.

Diagnosticul neinvaziv a fost de: **Aneurism de sinus Valsalva noncoronarian rupt în atriu drept, cu șunt aortă-atriu drept. Insuficiență cardiacă dreaptă clasa IV NYHA (clasa III, după tratament). Ateromatoză aortică severă.**

Se consideră ca atare obligatorie corecția chirurgicală cu control invaziv preoperator.

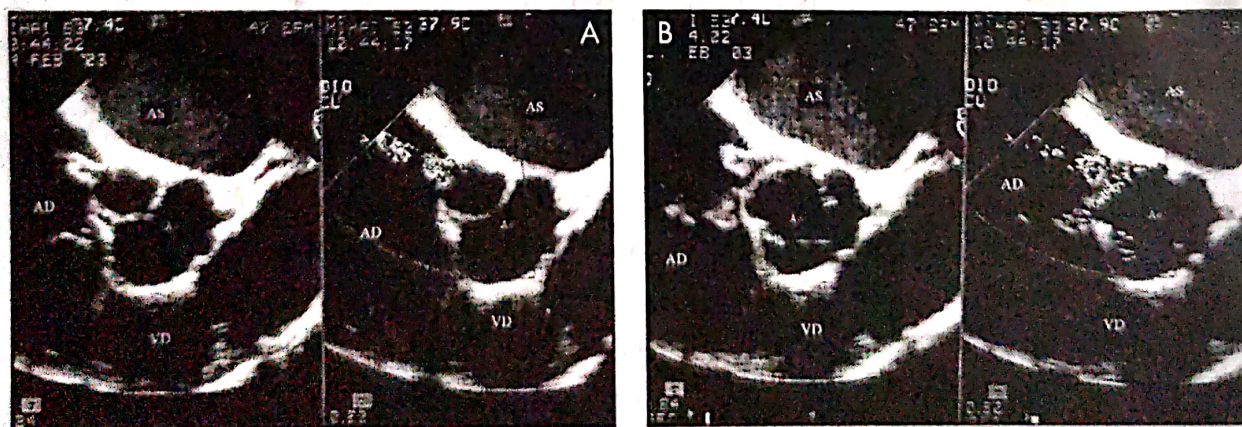


Figura 8. Eco tansesofagian, secțiune transversală.

Secțiunea din Figura 7, în momente diferite ale ciclului cardiac (a-sistolă; b-diastolă).

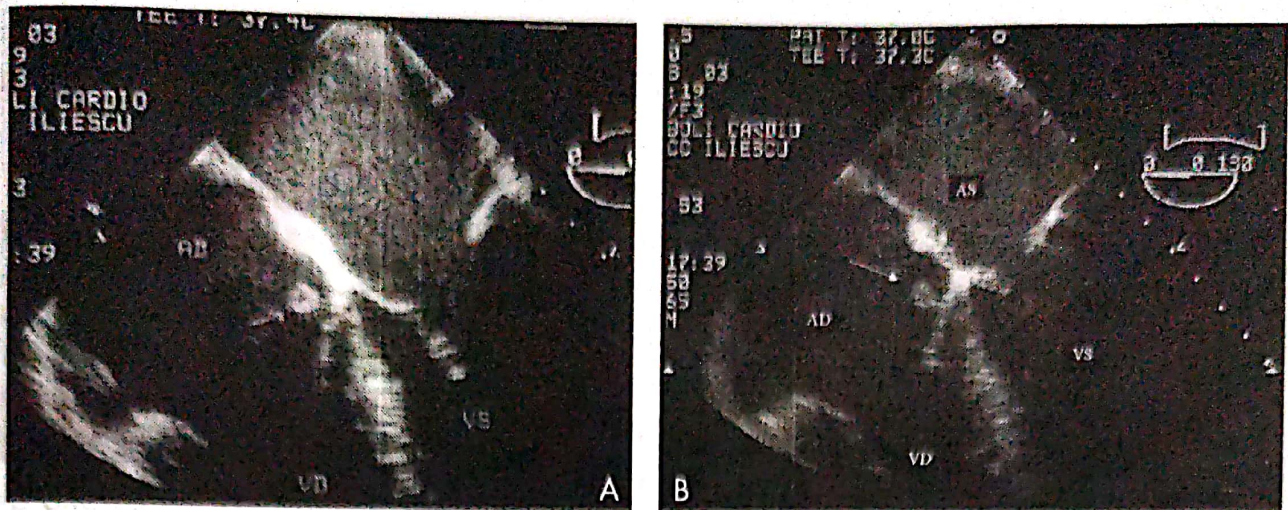


Figura 9. Ecografie transesofagiană. Secțiune longitudinală, 4 camere.

Se observă un ecou hiperecogen, atașat de valva tricuspidiană, care poate ridica suspiciunea de vegetație sau anevrism de valvă tricuspida. În realitate, este anevrismul de sinus Valsalva noncoronarian secționat oblic.

Cateterismul cardiac drept evidențiază hipertensiune pulmonară ușoară (presiunea în artera pulmonară de 32 mmHg), cu rezistențe pulmonare arteriolare 18% din cele sistemice. Oximetria confirmă șuntul stânga-dreapta la nivel atrial, ce încarcă circulația pulmonară de 1,8 ori. La injectare în aortă, suprasigmoidian, se vizualizează șuntul aortă-atriu drept, neputându-se însă preciza exact sinusul Valsalva rupt: cel coronarian drept sau

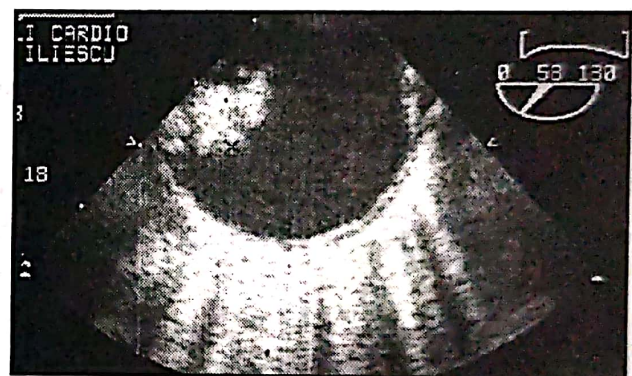
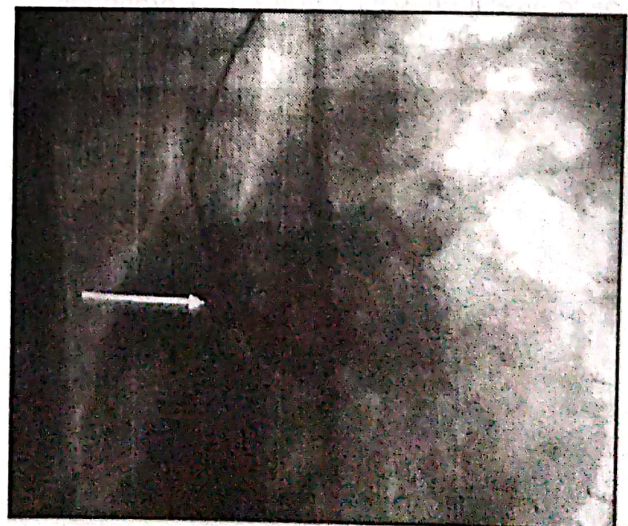


Figura 10. Ecografie transesofagiană. Secțiune transversală la nivelul aortei descendente toracale. Placă de aterom (săgeți) net protruzivă la nivelul aortei toracice, măsurând 16/8 mm, hiperecogenă, cu elemente mobile, mici (placă de grad V).

Figura 11. Aortografie suprasigmoidiană. Secțiune oblică anterioară dreaptă (OAD). Injectare în aortă cu opacifierea acesteia. Se evidențiază trecerea substanței de contrast din aortă în atriu drept, neputându-se preciza nivelul la care se afla soluția de continuitate (sinus Valsalva noncoronarian sau coronarian drept).



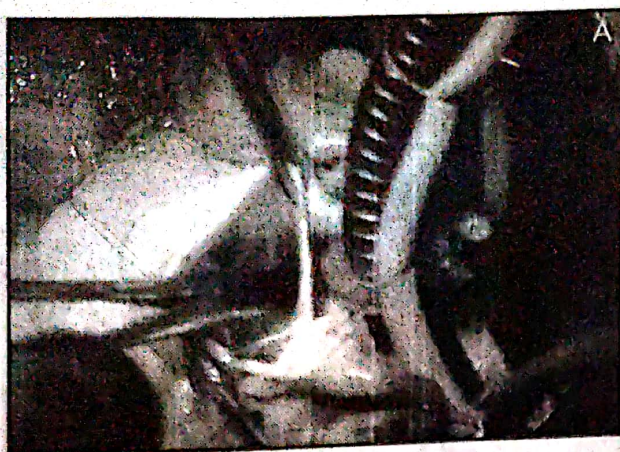


Figura 12. Intraoperator...

(A) ...se evidențiază aorta, orificiul aortic și sinusul noncoronarian rupt, ce permite trecerea pensei din aortă în atrul stâng.

(B) Evidențierea rupturii sinusului la dreapta orificiului aortic.



noncoronarian (Figura 11). La coronarografie: coronare normale.

Diagnosticul final a coincis practic cu cel neinvaziv: **Anevrism de sinus Valsalva noncoronarian rupt în atrul drept, cu șunt aortă-atriu drept. Hipertensiune pulmonară ușoară. Coronare permeabile. Insuficiență cardiacă dreaptă clasa III NYHA. Ateromatoză aortică severă.**

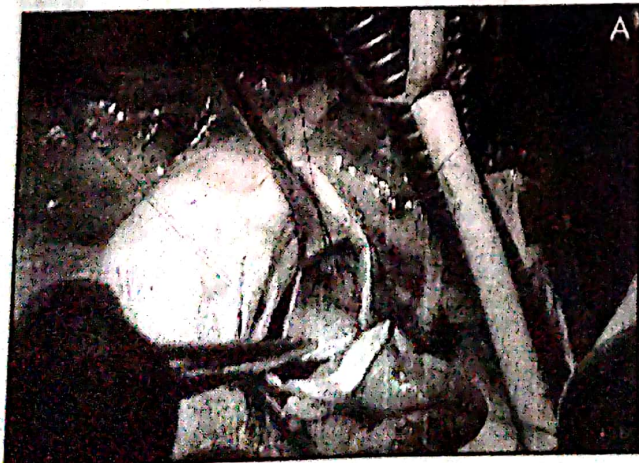
Intraoperator se confirmă diagnosticul (Figura 12) fără a se putea stabili etiologia ASV rupt (excluzând însă etiologia infecțioasă). Se practică sutura zonei de ruptură de la nivelul sinusului noncoronarian cu închiderea comunicării aortă-atriu drept (Figura 13). Evoluția postoperatorie a fost bună, fără complicații, cu ameliorare treptată a simptomatologiei. Considerăm prognosticul tardiv bun.



Figura 13. Sutura soluției de continuitate

de la nivelul sinusului Valsalva noncoronarian

(A) văzută din aortă și (B) văzută din atrul drept.



COMENTARII

Am prezentat cazul unui pacient cu ruptură de ASV noncoronarian în atriolul drept, a cărui singură manifestare clinică a fost instalarea progresivă a manifestărilor de insuficiență cardiacă dreaptă, fără dureri toracice, fără episoade de dispnee paroxistică, fără traumatism toracic și fără febră în istoricul bolii.

ASV este o leziune rară, cauzată de întreruperea continuității dintre media peretelui aortic și țesutul inelului valvular [1]. Pentru înțelegerea patologiei anevrismului de sinus Valsalva este necesar să se cunoască anatomia sinusurilor și relația lor cu structurile învecinate [2]. Sinusurile Valsalva sunt spații („adâncituri”) delimitate medial de valvele aortice și lateral de peretele aortic. Ostiul coronarian se află în peretele aortic, chiar deasupra sinusurilor coronarian drept și, respectiv, stâng. Al treilea sinus (noncoronarian) se află posterior. Sinusurile sunt localizate intracardiac, având raporturi intime cu cele patru cavități cardiace și cu tractul de ejecție pulmonar (Figura 14).

Astfel, sinusul coronarian drept este adiacent tractului de ejecție pulmonar, cristei supraventricularis a ventriculului drept și porțiunii anterioare a atriolului drept. Sinusul noncoronarian este adiacent atriolului drept și în vecinătatea nodului atrio-ventricular și fascicolului Hiss. Sinusul coronarian stâng este acoperit doar de pericard în porțiunea sa medie și posterioară, iar la bază este adiacent peretelui anterior al ventriculului stâng. Relațiile anatomice menționate explică [2] consecințele hemodinamice și clinice anevrismelor de sinus (vezi mai jos).

ASV poate fi localizat la nivelul sinusului coronarian drept (în 85-95% din cazuri) sau al celui noncoronarian (5-15% din cazuri), implicarea sinusului coronarian stâng fiind o raritate (dar nu o imposibilitate). ASV poate fi congenital (izolat sau asociat cu alte malfomații) sau dobândit (traumatism, endocardită infecțioasă, luess, arterită Takayashu, spondilită, boala Behçet, disecție de aortă, proces degenerativ aortic ori în cadrul unei distrofii de țesut conjunctiv-elastic: Marfan, Ehlers-Danlos etc). Anevrismele congenitale sunt rare [3]: aproximativ 0,15% din malfomațiile congenitale de cord și 3,5% din cele operate.

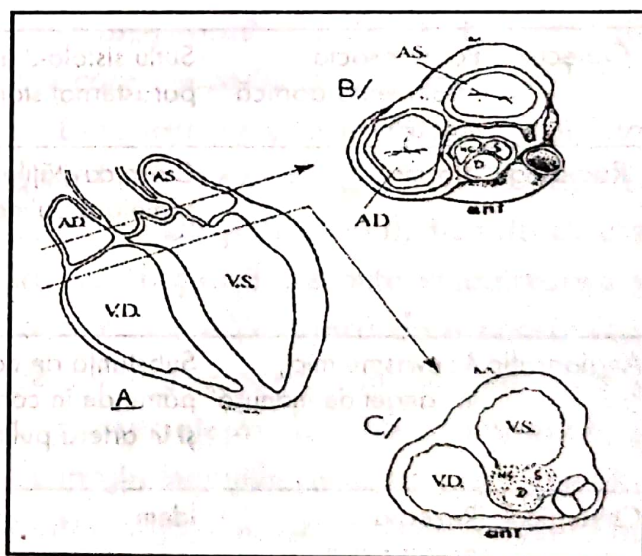


Figura 14. (A) Secțiune în plan frontal, ce demonstrează localizarea intracardiacă a sinusurilor. Secțiuni transversale la nivel atrial (B) și respectiv ventricular (C).

NC=sinus noncoronarian; S=sinus coronarian stâng; D=sinus coronarian drept. Restul legendei idem figuri precedente.

ASV poate fi (tabelul 1) unic (cel congenital) sau, mai rar, multiplu (cel dobândit). Poate fi izolat (de obicei cel dobândit) sau asociat (de obicei cel congenital) cu alte leziuni (insuficiență aortică [4], defect septal interventricular [5], coarctăție de aortă, bicuspidie aortică, stenoză aortică supravalvulară, defect septal interatrial, persistență de canal arterial, tunel aorto-ventricul stâng [6], anevrism de sept interatrial, stenoză pulmonară, sindrom WPW).

Manifestările clinice sunt variate, după cum anevrismul este rupt sau nerupt [3] și în funcție de efectul asupra structurilor învecinate. Anevrismul nerupt este cel mai adesea silențios, fiind descoperit întâmplător în urma examenului ecocardiografic recomandat pentru evaluarea unui suflu așa-zis „inocent” (generat probabil de turbulența fluxului la nivelul anevrismului) sau pentru alte cauze. Când este simptomatic, acuzele sunt nespecifice și sunt determinate de complicațiile anevrismului. Evoluția poate fi stabilă în timp; sau poate „crește” (expansiunea sa determină

Tabelul 1. Caracteristicile anevrismului de sinus Valsalva (ASV), după [2].

ASV	Congenital		Marfan	Dobândit
	Nerupt	Rupt		
Patologie	Defect localizat de dezvoltare la nivelul unui sinus	Idem	Defect generalizat al mediei aortei	Distribuție inegală a defectului structural
Simptome	Asimptomatic	Dispnee, fatigabilitate, durere toracică	Angină, dispnee	Angină, dispnee durere burscă după ruptură
Obiectiv	Poate asocia insuficiență aortică sau DSV	Suflu sistolo-diastolic parasternal stâng	Fenotip Marfan, suflu diastolic, presiune amplă a pulsului	Idem fără fenotip
Radiologic	Normal	Cresc cavitățile drepte și pletora pulmonară	Aortă ascendentă proeminentă, VS dilatat	Mase calcificate adiacente cordului, calcificări la nivelul aortei ascendente, dilatare a VS.
Angiografic	Aneurisme mici, în „deget de mână”	Substanța de contrast pătrunde în cordul drept și în artera pulmonară	Dilatație uniformă a tuturor sinusurilor, disecție mică, liniară, insuficiență aortică	Aneurisme saculare mari, contur neregulat al peretelui intern.
Chirurgical	Rezecția anevrismului și „patch”	Idem	Înlocuire a aortei ascendente și a valvei aortice	Corecție chirurgicală dificilă
Prognostic	Bun cu chirurgie	Idem	Idem	Pot evolua mult timp fără ruptură. De obicei, deces prin insuficiență cardiacă secundară insuficienței aortice.

„efectul de compresie” pe structuri învecinate: insuficiență coronariană manifestată prin angină sau chiar infarct miocardic [7], obstacol la ejeție din VD sau VS, tulburări de conducere prin extindere în sept interventricular [8], insuficiență aortică prin tracțiune pe cuspe, insuficiență mitrală); de asemenea se poate complica cu endocardită (greu de stabilit în acest caz dacă anevrismul este cauza sau efectul); sau poate fi sursă emboligenă, cu accidente vasculare repetate [7]; poate apărea ca și „tumoră” mediastinală [9].

Complicația majoră și cea mai de temut este însă ruptura anevrismului. Ruptura poate fi spontană sau provocată (traumatism, endocardită). Este mai frecventă la sexul masculin, în decada a treia de viață, dar au fost raportate cazuri și în prima decadă [10]. Se poate manifesta brutal, prin durere toracică bruscă și manifestări de insuficiență cardiacă congestivă și edem pulmonar acut, sau progresiv, cu insu-

Figura 15. Valoarea comparativă a ecocardiografiei vs cateterism cardiac în evaluarea ASV.

Vizualizare	ECO vs Cateterism	
	29	29
Loc de origine		
SV Dr.	24	24
S Noncoronar	4	4
SV Stg.	2	2
Nerupt	4	4
Rupt	25	25
Loc de vărsare		
VD	21	22 *
AD	4	3 + 1 **
AD+VD	2	1 ***
VS	1	1
Pericard	1	****
Leziuni cardiace asociate		
r. Ao	9	9
DSV	5	5 *****
DSV + r. Ao	2	2
St. Ao	2	2
Co Ao	1	1
Co Ao + PCA	1	1
Dis. Ao	1	-
PCA	-	1 *****
Fistulă coronariană	-	1 *****
IMA	-	1 *****

* DSV rupt în VD, nu în AD
 ** DSV rupt în VD, nu în AD
 *** DSV rupt în VD, nu în AD + VD
 **** Deces, nu s-a repetat cateterism
 ***** ECO nu a diagnosticat DSV
 ***** ECO nu a diagnosticat PCA, fistula coronariană și IMA.

ficiență cardiacă și palpitații. Ruptura poate fi însă și asimptomatică. Consecințele rupturii sunt dependente de locul de origine, de cavitatea cu care comunică și de mărimea șuntului. ASV drept se rupe mai frecvent în VD, cel noncoronarian în AD. Ruptura se poate produce însă și în artera pulmonară, în VS, în urechiușa stângă, în pericard, în pleură, în vena cavă superioară, sau poate chiar antrena disecarea septului interventricular [11].

Diagnosticul este în special unul imagistic [12]. Ecocardiografia (2D, Doppler color, pulsat și continuu), transtoracic și transesofagiană, permite vizualizarea și localizarea ASV, oferă date anatomice, permite aprecierea complicațiilor ASV și a consecințelor lor hemodinamice și definește leziunile asociate [13]. În majoritatea cazurilor, explorarea invazivă nu aduce date suplimentare (Figura 15). Ecocardiografia este practic singura metodă de diagnostic a ASV nerupt. Angiografia apare necesară în special pentru aprecierea circulației coronariene.

Tratamentul de elecție este chirurgical. Practic, toți bolnavii cu ASV au indicație de corecție chirurgicală, care devine urgentă în cazul anevrismelor rupte. Prognosticul postoperator este bun, supraviețuirea fiind de 95% după 20 ani [8].

În cazul prezentat, ruptura a interesat sinusul noncoronarian, situație relativ rară față de cea a sinusului coronarian drept. Nu s-a putut stabili cu certitudine nici etiologia și nici momentul rupturii anevrismului. Anevristul a fost mic, „în deget de mână”, ceea ce este caracteristic în special anevrismelor congenitale. Ținând însă cont de vârstă, este mai probabil să fie ASV dobândit. Bolnavul nu a prezentat elemente sugestive de Marfan, endocardită ori sifilis (cele mai frecvente cauze citate în literatură), clinic, biologic, ecografic și intraoperator. Asocierea cu elemente de ateromatoză aortică severă fac probabile drept cauze ale ASV modificările degenerative de perete aortic. În acest context, este de remarcat însă lipsa asocierii patologiei coronariene. Nu se poate preciza momentul rupturii ASV, pacientul având o evoluție lentă spre agravare a manifestărilor de insuficiență cardiacă dreaptă, debutate de aproximativ un an, fără dureri toracice, fără episoade de dispnee paroxistică, fără traumatism toracic și fără febră. Este de remarcat timpul lung scurs de la debutul simptomelor și până la elucidarea diagnostică, timp care ar fi putut determina o evoluție fatală. Probabil că auscultația cordului ar fi trebuit să atragă atenția, dacă nu asupra diagnosticului, măcar asupra necesității efectuării ecocardiografiei (înaintea bronhoscopiei și a examenului computer tomograf, investigații scumpe, traumatizante și fără beneficiu diagnostic în cazul de față). Este semnificativă cantitatea și calitatea informațiilor oferite de examenul ecocardiografic. A fost cel care a pus practic diagnosticul: a permis identificarea ASV, localizarea sa, stabilirea rupturii și a cavității în care s-a rupt; a permis un diagnostic diferențial coerent și efectuarea de speculații etiologice. Examinarea transesofagiană a confirmat diagnosticul transtoracic. Explorarea invazivă nu a adus practic date anatomice noi. Spre deosebire de ecocardiografie, examenul angiografic nu a putut stabili localizarea precisă a ASV. Practic, diagnosticul noninvaziv a coincis cu cel invaziv. Chiar dacă pe plan diagnostic nu a adus date noi în cazul de față, considerăm necesară totuși evaluarea invazivă preoperatorie, cu efectuarea bilanțului coronarian.

Deși anevrismul de sinus coronarian rupt nu este o afecțiune frecventă, odată cu dezvoltarea ecocardiografiei s-a dovedit că nu este o raritate, și de aceea nu trebuie pierdut din schema logică de gândire în fața unui bolnav cu suflu sistolo-diaștolic și insuficiență cardiacă dreaptă.

BIBLIOGRAFIE

1. Vishva Dev, Kewal Goswami, Savitri Shrivastava et al. *Echocardiographic Diagnosis of Aneurysm of the Sinus of Valsalva*. Am. Heart J. 1993; 126:930-936.
2. Steven H. Ominsky and Morrie E. Kricun. *Roentgenology of Sinus of Valsalva Aneurysms*. Am. J. Roentgenol; Vol. 125, No. 3, 571-581.
3. C. Rey, O. Ieroy, C. Francart et al. *L'anévrysme du sinus de Valsalva chez l'enfant et l'adulte jeune*. Arch Mal Coeur, 1986, No. 5, 668-675.
4. P. Engel, J. Held, J. van der Bel-Khan et al. *Echocardiographic Diagnosis of Congenital Valsalva Sinus Aneurysm with Dissection of the Interventricular Septum*. Circulation 63, No. 3, 1981; 705-711.
5. E. Spooner, J. Dunn, D. Behrendt. *Aortico-left Ventricular Tunnel and Sinus of Valsalva Aneurysm*. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. Vol. 75, No 2, 1978, 232-236.
6. K. Mok, K.L. Cheung, R.Y. Wang. *Unruptured Right Coronary Sinus to Left Ventricle Aneurysm Diagnosed by Cross Sectional Echocardiography*. Br Heart J 1985; 53:226-229.
7. C. Pepper, C. Munsch, U.M. Sivananthan et al., *Unruptured Aneurysm of the Left Sinus of Valsalva Extending into the Left Ventricular Outflow Tract: presentation and imaging*. Heart 1998; 80:190-193.
8. M.I. Walters, D. Ettles, L. Guvendik. *Interventricular Septal Expansion of a Sinus of Valsalva Aneurysm: a Rare Cause of Complete Heart Block*. Heart 1998; 80: 202-203.
9. P. Reid, J.A. Goudevenos, C. Hilton. *Thrombosed Sacular Aneurysm of a Sinus of Valsalva: Unusual Cause of a Mediastinal mass*. Br. Heart J. 1990; 63:183-185.
10. Kakos, G. Kilman, J. Williams et al. *Diagnosis and Management of Sinus of Valsalva Aneurysm in Children*. Am. Thoracic Surg, 1974, 17, 474-478.
11. Chen W.W.C., Tai Y.T. *Dissection of Interventricular Septum by Aneurysm of Sinus of Valsalva. A Rare Complication Diagnosed by Echocardiography*. Br. Heart J. 1983; 50:293-295.
12. B. A. Popescu, Carmen Ginghină, D. Deleanu, R. Vasile, E. Apetrei. *Aneurism de sinus Valsalva noncoronarian rupt în atrul drept*. În: E. Apetrei, Carmen Ginghină, C. Macarie: Cazuri comentate și ilustrate de cardiologie, Vol. I, Ed. Infomedica, 2002; 89-97.
13. Carmen Ginghină, E. Apetrei, I. Stoian, A. Popa, M. Marinescu, I. Kulcsar, F. Paraschiva, B. Fotiade. *Echocardiographic Diagnosis of Ruptured and Unruptured Sinus of Valsalva Aneurysm: 10 Years Experience*. 7th World Congress on Heart Failure, 2000, Toronto.
14. Carmen Ginghină, E. Apetrei, I. Stoian, A. Popa, M. Marinescu, I. Kulcsar, F. Paraschiva, B. Fotiade. *Echocardiographic Assessment (2D Doppler) of Symptomatic Patients with Valsalva Sinus Aneurysm (Ruptured and Unruptured): 10 Years Experience*. Euroecho 3. December 1999, Viena.

PLEUREZIE STÂNGĂ DE ETIOLOGIE NEOBIȘNUITĂ

Mihaela Rugină, B.O. Ene, B. Rădulescu, R. Vasile, A. Pruneanu,
R. Halpem, C. Boroș, D.P. Gherghiceanu, E. Apetrei

Disecția de aortă este o afecțiune cu risc crescut de mortalitate în primele 24 de ore. Procesul se poate întinde pe toată lungimea aortei sau doar pe porțiuni izolate și, netratat, poate duce la ruptura adventiceii cu hemoragie internă severă. 60% din disecțiile aortice au originea în aorta ascendentă (cu punct de plecare deasupra valvei aortice) și 30% în aorta descendentă (distal de originea arterei subclavie stângă). Afecțiunea apare de două ori mai frecvent la bărbați și în special în segmentul de vârstă 60-70 ani. Etiopatogenic este determinată de degenerarea țesutului colagenic și elastic, dar și de valorile crescute ale tensiunii arteriale.

PREZENTAREA CAZULUI

Pacientul în vârstă de 43 de ani, fumător, fără antecedente cardiovasculare cunoscute, prezintă cu 7 zile anterior internării o sincopă urmată de transpirații, durere violentă epigastrică iradiată posterior interscapulovertebral; dureri, parestezie și puls diminuat la nivelul membrului inferior drept. În antecedente, este de menționat un ulcer duodenal cu hemoragie digestivă superioară.

La internare, **examenul obiectiv** arată alura ventriculară $AV=75/\text{min}$, tensiunea arterială $TA=90/60 \text{ mmHg}$ la ambele brațe, puls diminuat la membrul inferior stâng, puls absent la membrul inferior drept, zgomote cardiace normale, fără sufluri, matitate la percuția hemitoracelui stâng, cu abolirea murmurului vezicular (MV) pe această zonă, diureză păstrată. **Electrocardiograma** (Figura 1) arată ritm sinusal și axa QRS la $+30^\circ$.

Biologic sunt de menționat: $Hb = 8,9 \text{ g/dl}$, $HT = 25,4\%$, hematii = $2,7 \text{ mil/mm}^3$, leucocite = $12900/\text{mm}^3$, trombocite = $255000/\text{mm}^3$, uree = 59 mg/dl , creatinina = $1,7 \text{ mg/dl}$, glicemie = 89 mg/dl , $Na^+ = 132 \text{ mEq/l}$, $K^+ = 4,5 \text{ mEq/l}$, acid uric = $2,9 \text{ mg/dl}$, fibrinogen = 752 mg/dl , GOT = 51 UI/l , GPT = 40 UI/l , LDH = 397 UI/l , AP = 92% , APTT = 24 s , INR = $1,05$, colesterol = 104 mg/dl , TG = 156 mg/dl .

Pe baza anamnezei și examenului clinic se suspicionează la internare disecție de aortă cu ischemie subacută de membru inferior drept.

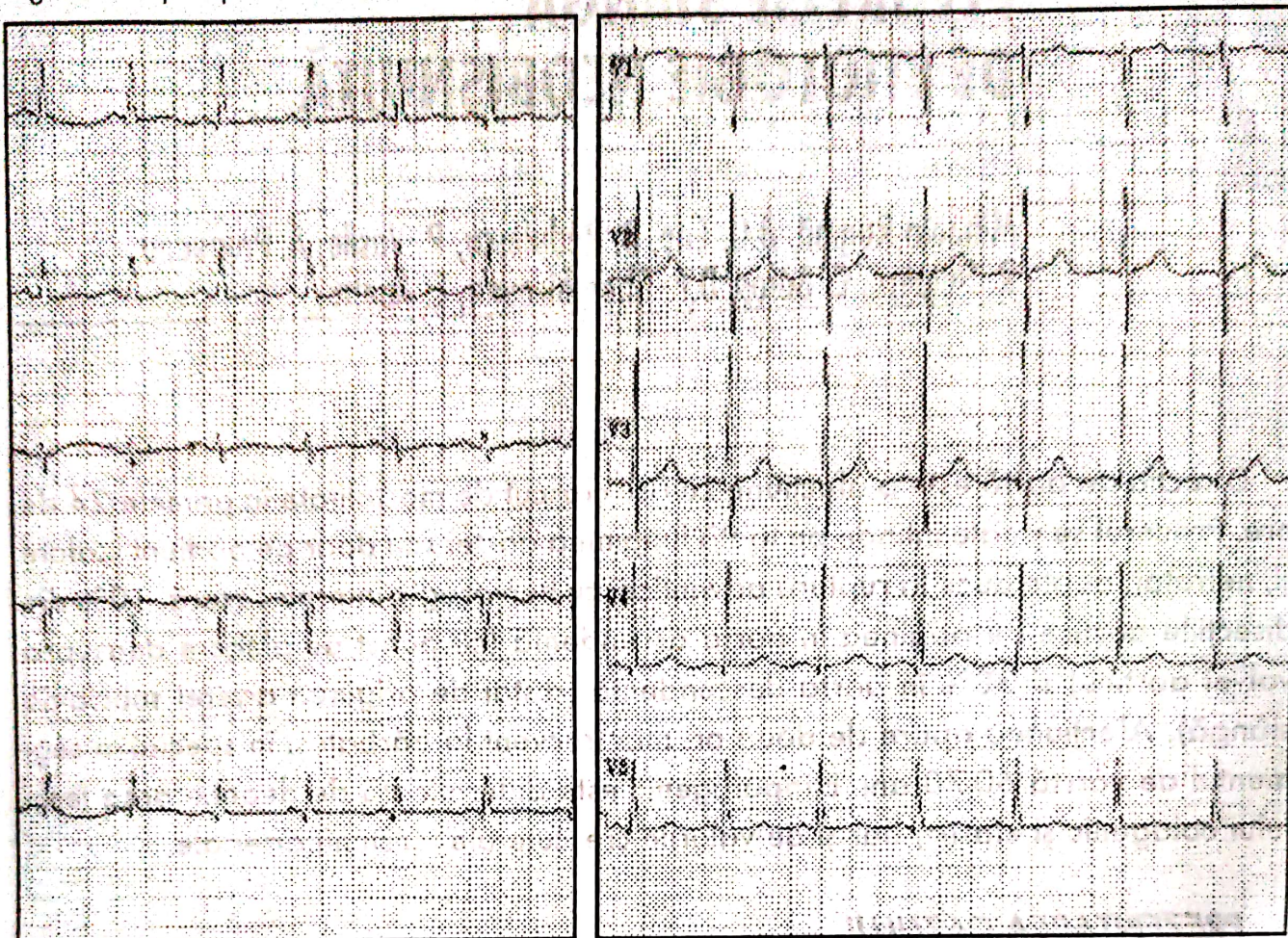
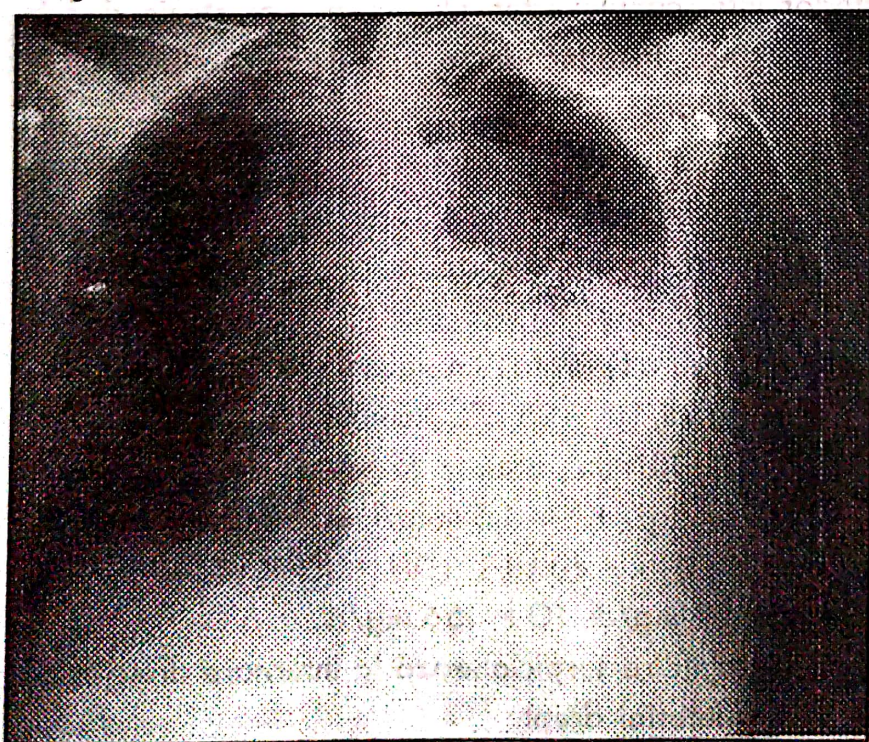
Fig. 1. EKG preoperator: RS, axa QRS $+30^{\circ}$.

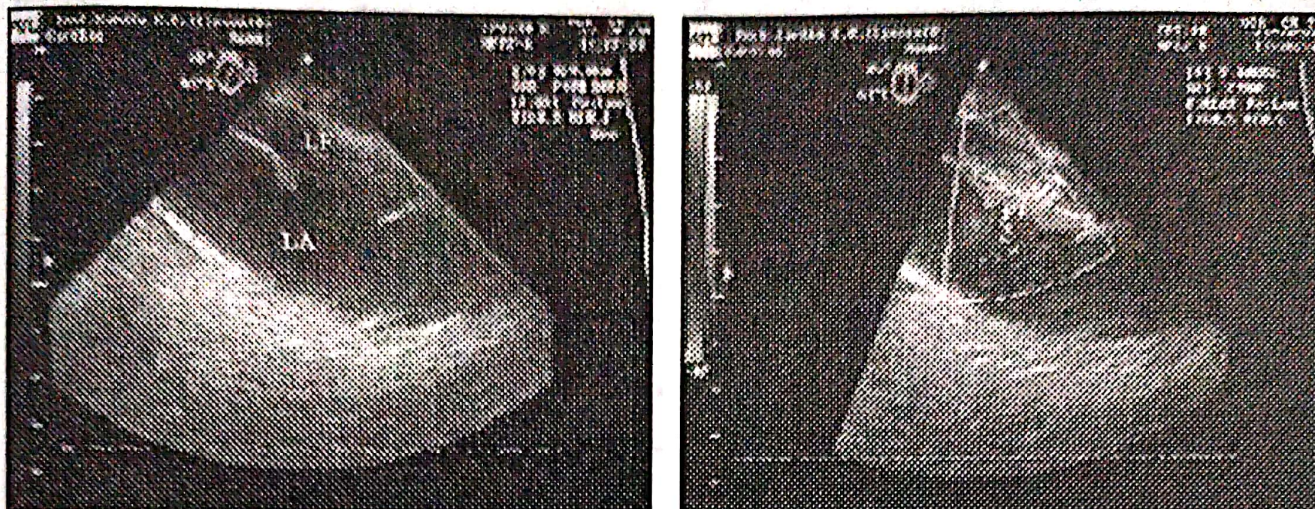
Figura 2. Radiografie toracică în incidență postero-anterioară, ce arată o opacitate de intensitate lichidiană la nivelul hemitoracelui stâng.



Examenul radiologic în incidență postero-anterioară indică prezența de lichid în cantitate medie la nivelul hemitoracelui stâng (Figura 2).

Ecocardiografia evidențiază cavități cardiace de dimensiuni normale, FE = 60%. Lichid pericardic dispus circumferențial, în cantitate foarte mică, valve aortice discret îngroșate, cu deschidere normală. Aorta la inel = 27 mm, aorta ascendentă, greu vizibilă

Figura 3. Examen echocardiografic biplan, incidența 2D, simplu și Doppler, ce indică poarta de intrare (PI), lumenul fals (LF) și pe cel adevărat (LA).



doar din parasternal drept cu diametrul de 40 mm, aorta la crosă = 39,7 mm, cu fald de disecție prezent până la originea subclaviei, restul aortei descendente toracice nu a putut fi vizualizat datorită lichidului pleural stâng în cantitate mare; aorta abdominală cu fald de disecție, 33 mm în diametru, cu lumen fals și adevărat (Figura 3). Paraaortic, colecție prezentă în pleura stângă, cu cheaguri conglomerate, ce prezintă flux sanguin la Doppler color cu viteza de 0,6 m/s.

Se suspicionează ruptura aortei în pleura stângă, confirmată ulterior de examenul transesofagian intraoperator. **Examenul ecografic transesofagian** preoperator confirmă disecția de aortă la nivelul crosei și aortei descendente toracice și ruptura aortei în pleura stângă, cu semnal Doppler prezent.

Se efectuează în regim de urgență **arteriografia** care indică coronare cu încărcare normală. Nu se observă disecție de aortă ascendentă din 2 incidențe. Plămânul stâng hiperdens, fără umbre aerogene pe imaginea de substracție. Dilatare moderată, anevrismală de aortă, după originea arterei subclavii stângi, cu fald de disecție ce pleacă de la acest nivel și continuă pe toată lungimea aortei descendente până la bifurcație. Arterele iliac se încarcă din lumene diferite, cea stângă mai rapid și mai bine (Figura 4). Nu s-au observat leziuni stenozante pe axele iliofemorale.

Concluzia examenului arteriografic a fost: suspiciune de disecție de aortă tip B, hemotorax cu cheaguri multiple, ruptură de aortă în pleura stângă.

În contextul examenelor clinic și paraclinice diagnosticul a fost de **disecție acută de aortă tip B ruptă în pleura stângă, anemie posthemoragică acută, disecție acută de aortă descendentă și de crosă aortică, hemotorax stâng masiv, ischemie subcută de membru inferior drept, anemie posthemoragică acută**. Se decide intervenția chirurgicală și se transferă la Chirurgie Cardiovasculară.

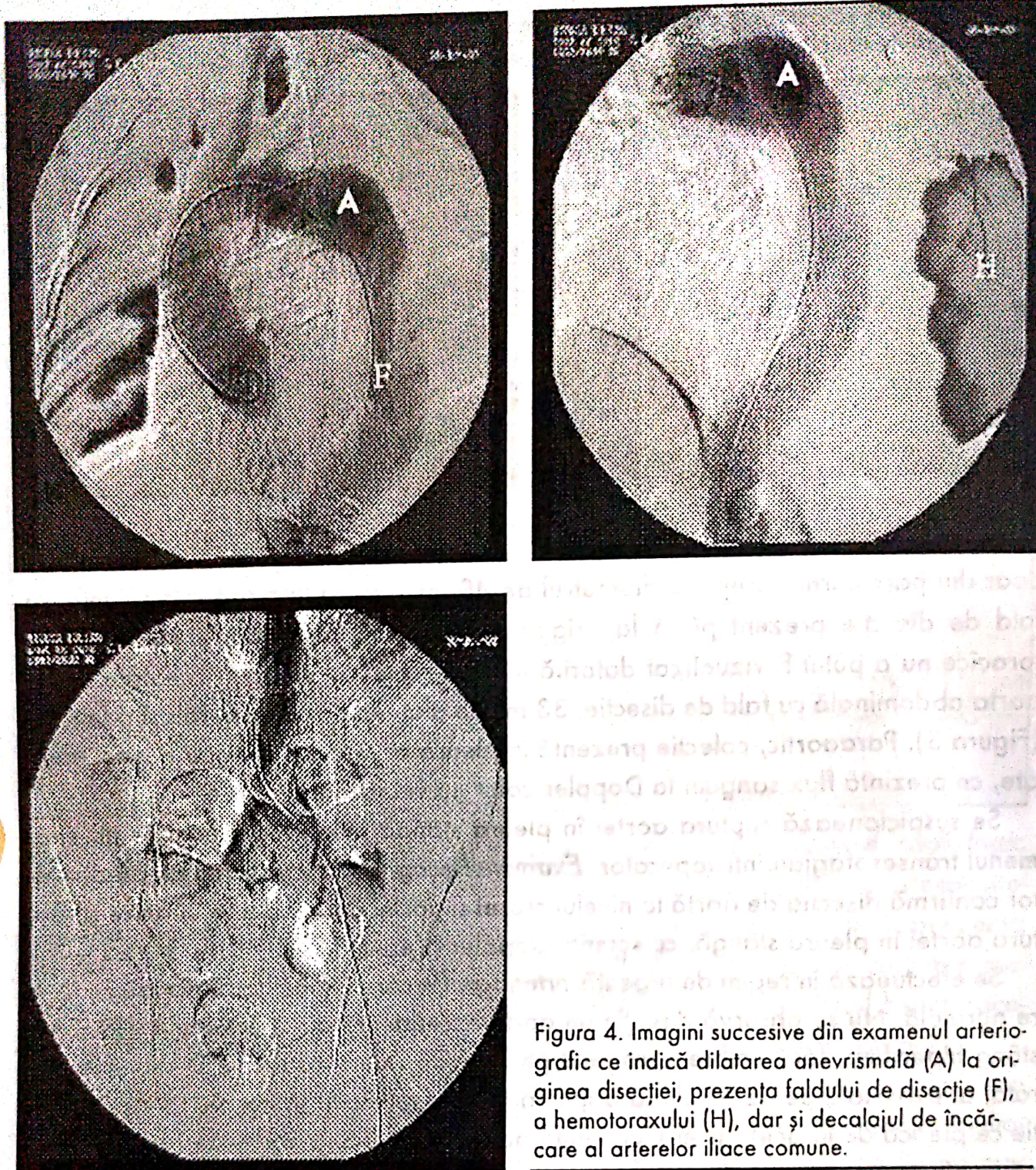


Figura 4. Imagini succesive din examenul arteriografic ce indică dilatarea anevrismală (A) la originea disecției, prezența faldului de disecție (F), a hemotoraxului (H), dar și decalajul de încărcare al arterelor iliace comune.

Chirurgical se realizează înlocuirea hemicrosei distale și a aortei descendente cu proteze Bard nr. 25, respectiv 20, realipirea cilindrilor de disecție la nivel distal cu fire la petece și clei GRF, reimplantarea arterei subclavii stângi în aorta ascendentă prin montarea de proteză ePTFE nr. 10 (Figura 5).

Postoperator, bolnavul a fost stabil hemodinamic și s-a extenat după alte 10 zile. Examenul radiologic postoperator indică absența revărsatului pleural după intervenție, iar EKG are aspect normal (Figura 6).



Figura 5.
Cele două proteze Bard
la nivelul hemicrosei distale (1)
și aortei descendente (2).

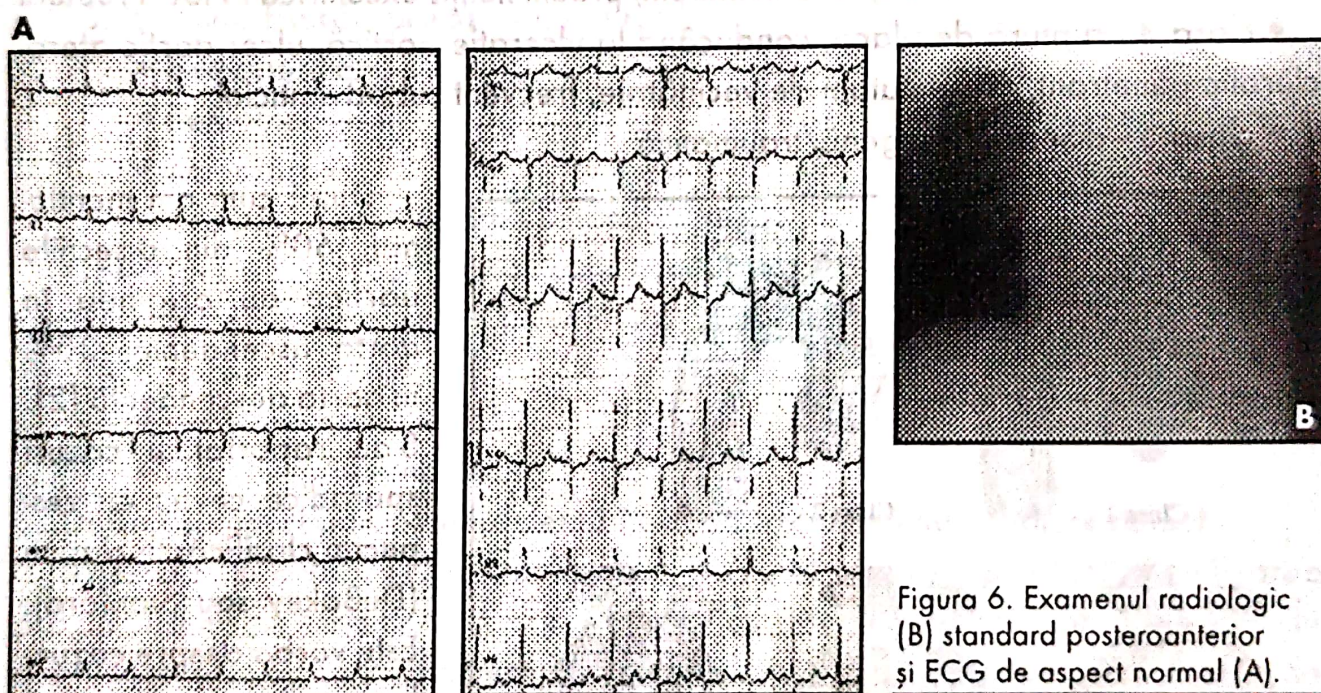


Figura 6. Examenul radiologic
(B) standard posteroanterior
și ECG de aspect normal (A).

DISCUȚII:

Disecția de aortă este o afecțiune cu un grad ridicat de mortalitate. Coloana de sânge ce avansează prin lumenul fals determină extinderea leziunii la nivel distal și uneori chiar și proximal. Arterele ce emerg din aortă pot fi astfel obstruate, cu deficit de irigație consecutiv.

S-au propus mai multe clasificări ce țin cont fie de extinderea faldului de disecție, fie de severitatea leziunii inițiale.

Clasificarea DeBakey divide disecțiile de aortă în 3 tipuri:

- Tipul I implică aorta ascendentă, crosa aortică și aorta descendentă
- Tipul II este limitat la aorta ascendentă
- Tipul III este limitat la aorta descendentă distal de artera subclavie stângă
 - IIIa - aceeași origine, extindere posibilă proximală și distală, extensie mai ales deasupra diafragmului
 - IIIb - aceeași origine, extindere doar distală, extensie și sub diafragm

Clasificarea Stanford divide disecțiile de aortă în 2 tipuri:

- Tipul A implică aorta ascendentă (DeBakey I și II)
- Tipul B nu implică aorta ascendentă (DeBakey III).

Clasificarea Societății Europene de Cardiologie, 2001 [7], împarte disecțiile de aortă în 5 clase (Figura 7):

- clasa 1 - disecție aortică clasică, cu fald intimal între lumenul fals și cel adevărat
- clasa 2 - ruptura mediei cu formare de hematom/hemoragie intramurală
- clasa 3 - disecție minimă, fără hematom, proeminență excentrică la locul rupturii
- clasa 4 - ruptură de placă, conducând la ulcerarea aortică, ulcer aortic aterosclerotic penetrant, cu hematom de vecinătate, frecvent subadventicial
- clasa 5 - disecție iatrogenă/traumatică

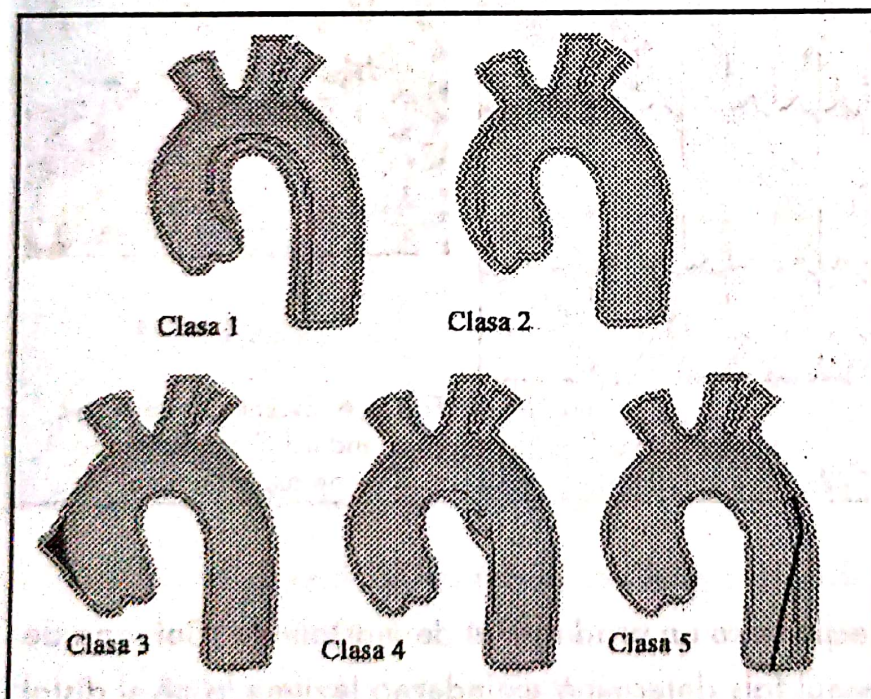


Figura 7. Clasificarea Societății Europene de Cardiologie

- Clasa 1 - disecție cu lumen fals și lumen adevărat, fără comunicare
 Clasa 2 - hematom sau hemoragie intramurale
 Clasa 3 - ulcerarea plăgii aortice după ruptura plăgii
 Clasa 4 - disecție discretă cu împingerea peretelui aortic
 Clasa 5 - disecție iatrogenă sau traumatică

După cum am menționat, 60% din disecțiile aortice au originea în aorta ascendentă, 30% în aorta descendentă [2]. S-au raportat și cazuri sporadice ce nu au respectat clasificările clasice (DeBakey sau Stanford). Este vorba despre cazurile cu disecție de aortă izolată la nivelul crosei aortice, cunoscută și ca disecție de aortă non-A, non-B (10%). Tratamentul acestui tip de disecție este tratamentul medicamentos cu antihipertensive și repaus la pat, însoțit

de supravegherea riguroasă a bolnavului timp de 3 luni. Tratamentul chirurgical se impune dacă disecția progresează sau apar complicații. Acestea sunt menționate în ghidul Societății Europene de Cardiologie pentru disecția de aortă (tabel 1).

Tabel 1. Complicațiile disecției de aortă

Ruptură în pericard cu tamponadă cardiacă
Ruptură în pleură sau mediastin
Anevrism aortic
Insuficiență mitrală
Moarte subită
Insuficiență multiorganică

Acest sistem ajută și la stabilirea tratamentului. De obicei, disecțiile tip A necesită intervenție chirurgicală de urgență, în timp ce disecția tip B poate fi tratată medical în majoritatea cazurilor [8].

Indicațiile chirurgicale în disecția aortică tip B sunt determinate de:

Ruptura sau fisură aortică ce conduce la:

- hemopericard
- hemomediastin
- hemotorax
- hemoperitoneu asociat sau nu cu șoc

Obstrucție a ramurilor aortice care conduce la:

- ischemie de membru inferior sau superior
- ischemie renală
- ischemie mezenterică
- insuficiență cerebrală

Durere și hipertensiune persistentă în ciuda tratamentului medical corect

Apetrei E. și colab. [1] au realizat un studiu al cărui scop a fost identificarea prognosticului pe termen lung al pacienților cu disecție cronică tratați medical. În acest scop s-au urmărit prospectiv, în medie 3 ani, supraviețuitorii unui număr de 125 de cazuri de disecție, la interval de 6 luni, prin examen clinic și ecocardiografic, considerând disecție cronică, cazurile ce au supraviețuit peste 3 luni. Dintre aceștia, 62% au avut disecție tip A, iar 38% tip B, 63% din întreg lotul în acea perioadă fiind tratați medical.

Concluziile au fost că nu există diferențe funcție de vârstă, tip de disecție (A sau B) sau sex la supraviețuitorii pe termen lung sau la decesele produse precoce. Probabilitatea de supraviețuire la 2 ani și respectiv 4 ani este de 68% și 36% la tipul A, respectiv 55% și 35% la tipul B. Cauza decesului a fost legată de complicațiile disecției de aortă la 50% din pacienți.

Se pot pune în discuție cauzele și mecanismul disecției. În mod normal adventicea urmează contracțiile mediei. Zona de urgență a celor 3 ramuri superioare (artera subclavie stângă, artera carotidă comună stângă și trunchiul brahiocefalic) este o zonă rigidă și mișcările inferioare ale aortei la acest nivel sunt mult diminuate. Similar, mișcările superioare ale segmentului sunt împiedicate de traiectul descendent al aortei abdominale. Astfel acest segment este fixat total, iar mișcările adventicea la acest nivel sunt mult diminuate. Același fenomen apare și la nivelul emergenței aortice, fixată de țesut fibros. Apar astfel zone de stres mecanic la nivelul mediei. La o contracție mai puternică (spasm), la acest nivel va avea loc disecția, mai ales dacă există patologie degenerativă a mediei, precum sindromul Marfan, sau îngroșări secundare ale musculaturii netede, precum în cazurile de hipertensiune arterială.

Interesant este că de obicei disecția nu apare la nivelul peretelui inferior, ci chiar sub originea arterei subclavii stângi. Acest fapt este explicat de distribuția diferită a forțelor de contracție la originea subclaviei față de restul peretelui.

O dată cu apariția faldului de disecție forțele ce acționează asupra sa tind să-l împingă către adventice. Contraforța reprezentată de elasticitatea faldului va determina progresia faldului, atât longitudinal, cât și transversal. Progresia faldului este, așadar, asigurată de presiunea sângelui ce acționează asupra lui. Se pare însă că peste o anumită întindere, funcție de presiunea din aortă, elasticitatea peretelui este suficientă pentru a propaga disecția.

Musculatura netedă la nivelul arterelor mari, de tip elastic, are o dispoziție helicoïdală. Deoarece faldul de disecție progresează de obicei perpendicular pe direcția acestor fibre, leziunea va fi spirală [10,11].

Acest mecanism explică și cazurile fără o etiologie precisă, precum și posibilitatea producerii la înceterea tratamentului îndelungat cu β -blocante [6]. Orice modificare a morfologiei peretelui sau a regimului de presiune poate determina apariția leziunii.

PARTICULARITĂȚILE CAZULUI

Bolnavul, fără antecedente cardiovasculare marcante, nu a putut preciza o posibilă cauză. Timpul îndelungat până la prezentarea la spital a permis o extindere a leziunii până la nivelul bifurcației iliace, artera iliacă comună dreaptă fiind tributară lumenului fals. Extensia mare a leziunii, precum și semnele de decompensare vasculară și de hipoperfuzie au orientat tratamentul de la terapia medicamentoasă, caracteristică tipului B, cu β -blocante și blocante ale canalelor de Ca^{2+} , către intervenția chirurgicală.

BIBLIOGRAFIE

1. Cioranu Rodica, Apetrei E, Ginghină Carmen, Macarie C. *Disecția cronică de aortă - urmărire pe termen lung a pacienților tratați medical*. Revista Română de Cardiologie 1997;2:134.
2. Braunwald E. *Heart disease: A textbook of Cardiovascular Medicine*, 5th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1997;45:1554-1570.
3. Carrel T., Pasic M., Vogt P., et al. *Retrograde ascending aortic dissection: a diagnostic and therapeutic challenge*. Eur J Cardiothorac Surg 1993;7:146-150.
4. Daily P.O., Truebold H.W., Stinson E.B., Wuerflein R.D., Shumway N.E. *Management of acute aortic dissections*. Ann Thorac Surg 1970;10:237-247.
5. DeBakey M.E., Henly W.S., Cooley D.A., Morris G.C. Jr., Crawford E.S., Beall A.C. Jr. *Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta*. J Thorac Cardiovasc Surg 1965;49:130-149.
6. Eber B., Tscheliessnigg K.H., Anelli-Monti M., et al. *Aortic dissection due to discontinuation of beta-blocker therapy*. Cardiology 1993;83:128-31.
7. Erbel R., Alfonso F., Boileau C., Dirsch O., Eber B., Haverich A. *Diagnosis and management of aortic dissection*. European Heart Journal, 2001;21:1642-1681.
8. Hoshino T., Ohmae M., Sakai A. *Spontaneous resolution of a dissection of the descending aorta after medical treatment with a beta blocker and a calcium antagonist*. Br Heart J 1987;58:82-4.
9. Hurst J.W., Alpert J.S. *Diagnostic atlas of the heart*. New York: Raven Press, 1994:337-338.
10. Owens G.K., Schwartz S.M. *Alterations in vascular smooth muscle mass in the spontaneously hypertensive rat. Role in cellular hypertrophy, hyperploidy and hyperplasia*. Circ Res 1982;51:280-9.
11. Owens GK, Schwartz SM. *Vascular smooth muscle cell hypertrophy and hyperploidy in the Goldblatt hypertensive rat*. Circ Res 1983;53:491-501.
12. Schlant RC, Alexander RW. *Hurst's the heart*, 8th ed. New York: McGraw-Hill, 1994:31,2170.
13. European Society of Cardiology: *Diagnosis and management of aortic dissection*; EMJ (2001), 22,1642-1681.

HIPERTENSIUNE ARTERIALĂ RENOVASCULARĂ LA UN BOLNAV DE 53 ANI

C. Matei, M. Croitoru, E. Apetrei

INTRODUCERE

Creșterea valorilor tensiunii arteriale sistemice (TA) secundară stenozei sau ocluziei uneia sau ambelor artere renale reprezintă aproximativ 1-2% din totalul cazurilor diagnosticate cu hipertensiune arterială. Stenoza sau ocluzia arterei renale poate duce la creșterea TA prin creșterea eliberării de renină din aparatul juxtaglomerular al rinichiului afectat; fenomenul apare atunci când aria lumenului restant se reduce cu cel puțin 70%, situație în care stenoza devine semnificativă hemodinamic. Cea mai frecventă cauză de stenoză a arterei renale la pacienții peste 50 ani o reprezintă ateroscleroza [2,7], urmează ca frecvență displazia fibromusculară (de obicei la tineri, preponderent femei), embolii, traume, cauze iatrogene (ligatura accidentală), compresie extrinsecă prin tumori de vecinătate etc.

DATE CLINICE ȘI BIOLOGICE

Pacientul de 53 ani, sex masculin, a fost internat în clinica noastră pentru valori crescute ale TA, cunoscute de aproximativ 7 ani, tratat cu inhibitor de receptor de angiotensină II asociat cu blocant de canale de calciu (dihidropiridine de generația a II-a), fără a realiza un control adecvat al valorilor TA (la internare TA=200/110 mmHg). Ca și comorbidități notăm: ulcer duodenal vechi (1980), litiază ureterală operată, eliminare de multipli calculi urinari (compoziție: urați), infecții urinare repetate tratate în antecedente (E. coli). De asemenea precizăm că pacientul este fumător de aproximativ 35 de ani, consumator ocazional de alcool.

Examenul clinic relevă un pacient afebril, normostenic, cu obezitate abdominală grad II, pulmonar aspect clinic normal, tahicardie (AV=100/min), TA= 200/110 mmHg, fără hipotensiune ortostatică (egală la membrele superioare), TA la membrele inferioare 220/115 mmHg egală bilateral, zgomote cardiace ritmice, bine bătute, fără galop VS, suflu sistolic de ejeție în focarul aortic grad 2/6, sufluri arteriale prezente la arterele carotide bilateral, paraombilical, femural bilateral, Giordano negativ, puncte ureterale nedureroase la palpare, micțiuni fiziologice, diureză ~ 1800 ml.

SANGE	URINA
Creatinină = 2 mg/dl	Diureză = 1600 - 1800ml/24h
Uree = 106 mg/dl	Creatinină = 1,2 g/24 ore
Sodiu = 137 mmol/l	Uree = 75 g/24 ore
Potasiu = 4,5 mmol/l	Sodiu = 25 mmol/l
Cholesterol = 258 mg/dl	Potasiu = 38 mmol/l
VSH = 54 mm la 1h	Densitate = 1020
Leu. = 11000/mm ³	pH = 6.8
Fibrinogen = 620 mg/dl	Glucoză, proteine, corpi cetonicici = negative
T3, T4, TSH = normale	Celularitate = normală
Renina = nu s-a dozat	Sediment = cristale de urați
	Urocultură = negativă

Tabel 1. Valori ale constantelor biologice serice/urinare

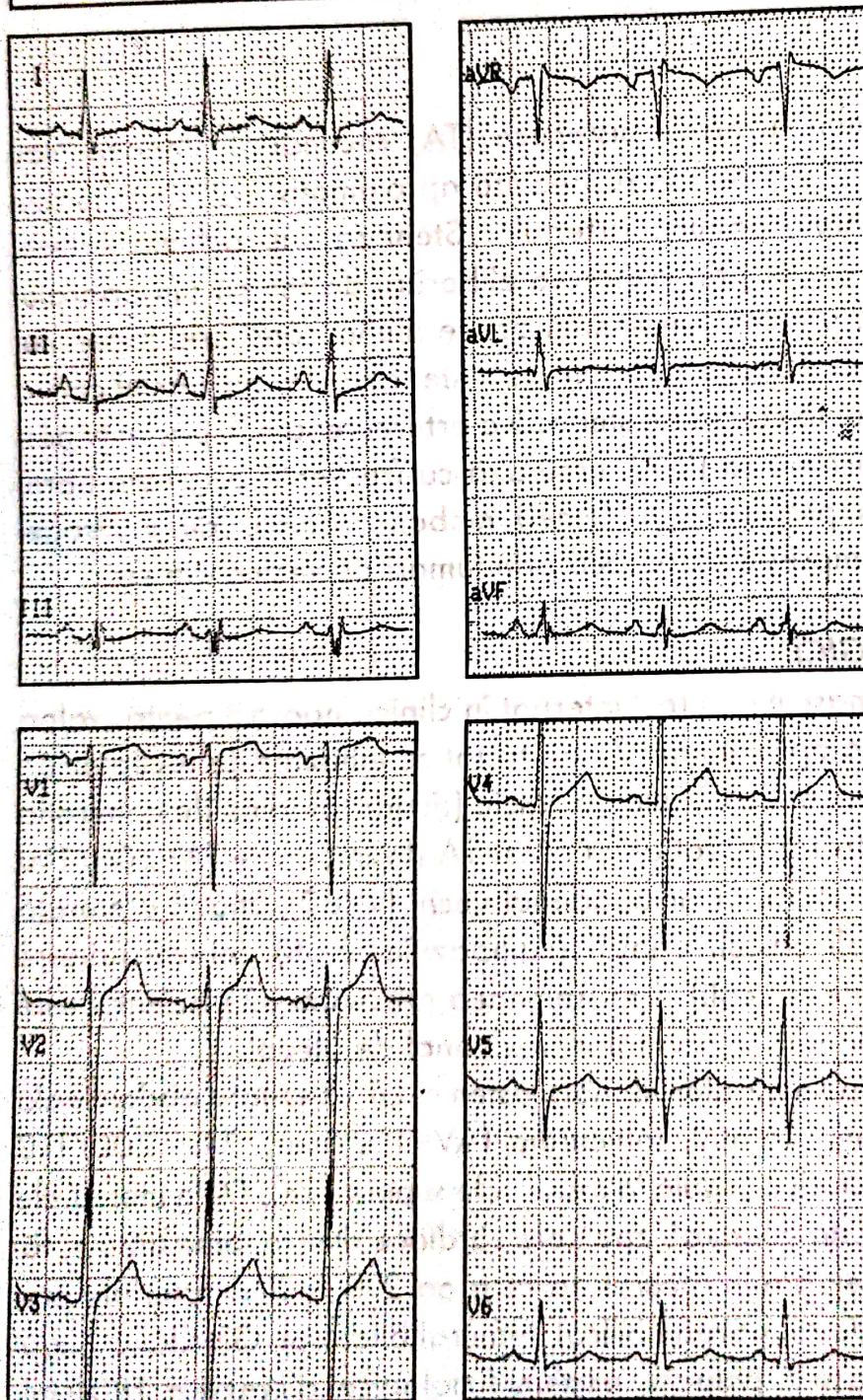


Figura 1. ECG 12 derivații standard

Datele importante ale valorilor **constantelor biologice** sunt prezentate în tabelul 1.

Electrocardiograma (Figura 1) arată un ritm sinusal tahicardic, cu semne de hipertrofie ventriculară stângă (indice Sokolow Lyon=43mm), solicitare atrială stângă, fără modificări secundare de repolarizare.

Ecocardiografia este utilă în evaluarea pacientului [3], datele obținute fiind necesare pentru evaluarea consecințelor hipertensiunii arteriale vechi asupra cordului. În cazul nostru examinarea ecocardiografică arată cavități de dimensiuni normale, hipertrofie con-

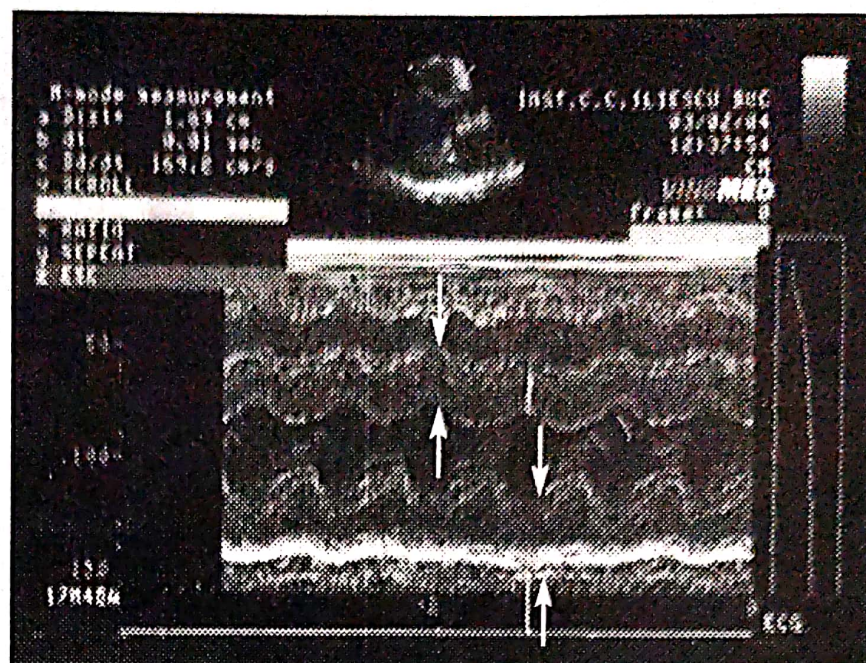


Figura 2.
Ecocardiografie mod M.
Sept interventricular 16 mm.
Perete posterior 15 mm.

centrică simetrică a pereților VS (sept interventricular 16 mm, perete posterior 15 mm, Figura 2), funcție sistolică VS normală (FEVS=60%), disfuncție diastolică de tip relaxare întârziată demonstrată la examenul Doppler al fluxului transmitral (TDE 140 ms, E/A<1), velocitate a sângelui la eiecția în aortă de 2,1m/s, corespunzând unui gradient sistolic maxim între VS și aortă de 20 mmHg.

Tabel 2. Principalele cauze de HTA secundară [6]

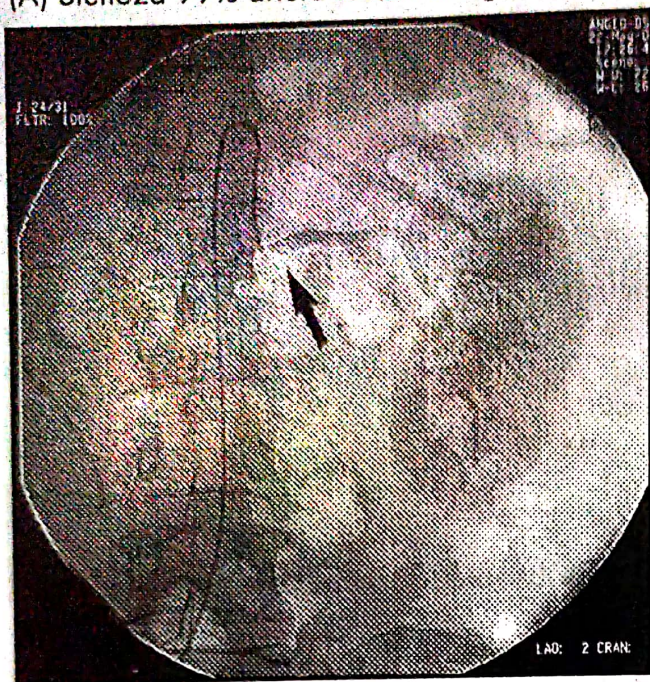
1. Cauze renale	3. Coarctatie de aortă
a. Renoparenchimatoase	4. Hipertensiune indusă de sarcină
b. Renovasculare	5. Boli neurologice
c. Tumori secretante de renină	a. Hipertensiune intracraniană
d. Retenție inadecvată de sodiu	b. Sindromul apnee în somn
2. Cauze endocrine	c. Cvadriplegie
a. Acromegalie	d. Porfirie acută
b. Hipertiroidism	e. Disautonomie familială
c. Hipotiroidism	f. Intoxicație cu plumb
d. Hipercalcemie (hiperparatiroidism)	g. Sindromul Guillain-Barré
e. Cauze suprarenale	6. Situații de stres
- Corticosuprarenală	7. Volum intravascular crescut
- Medulosuprarenală	8. Abuz de alcool și medicamente
f. Carcinoid	
g. Substituție hormonală	

DIAGNOSTIC

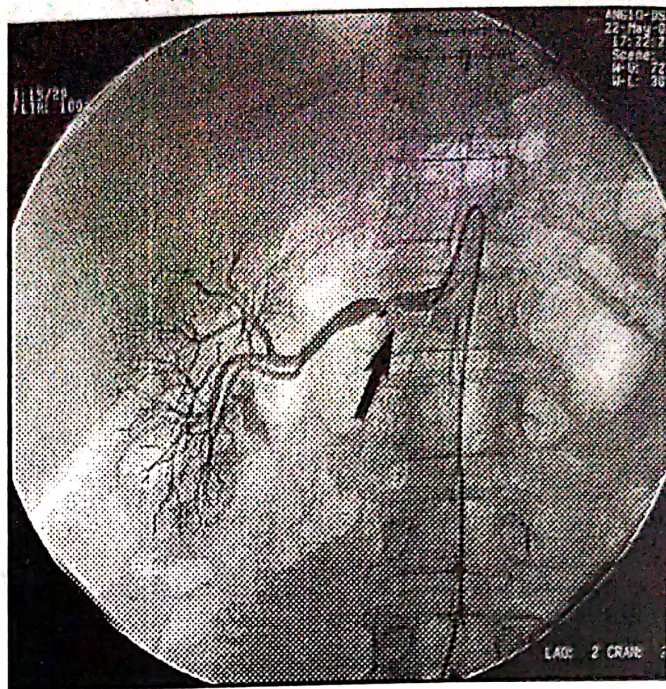
Diagnosticul, pe baza datelor clinice, biologice și imagistice prezentate poate fi conturat astfel: **Hipertensiune arterială severă, grup de risc C (cu afectarea organelor țintă), Insuficiență renală cronică, stadiul retenție azotată fixă (creatinină serică 2mg/dl), Litiază renală în antecedente, Dislipidemie.**

Desigur că intervin în diagnosticul complet și mai ales în decizia de evaluare și tratament ulterior numeroase probleme. Mai întâi, este vorba de o hipertensiune

Figura 3. Arteriografie selectivă artere renale, imagine nativă.
(A) Stenoză 99% artera renală stângă la origine



(B) Stenoză 90% artera renală dreaptă



arterială esențială, sau secundară? În al doilea rând, insuficiența renală cronică este consecința hipertensiunii asupra circulației renale cu deteriorarea funcțională renală, este secundară unei patologii renale (parenchimotoase sau vasculare) independente sau avem două afecțiuni separate?

Evident, diagnosticul de hipertensiune esențială este un diagnostic de excludere, astfel încât am procedat la eliminarea cauzelor mai frecvente de HTA (tabelul 2).

Examenul ecografic abdominal de screening relevă ca date esențiale: rinichi de dimensiuni reduse bilateral (ax lung 10,5cm), contur neregulat, multipli calculi (4-9 mm) în arborele pielocaliceal drept și 16 mm în calicele inferior stâng, fără hidronefroză.

Evaluarea funcției renale prin **scintigrafie renală** cu ^{99}Tc - DTPA (acid dietilen-triamin-pentaacetic) arată dimensiuni reduse ale ambilor rinichi, ceva mai mult dreptul; ambii rinichi captează în cantitate foarte redusă radiotrasorul, pe care îl excretă lent prin stază în parenchim, și există o cantitate mare de radiotrasor liber în circulație pe toată durata studiului.

Având în vedere datele prezentate anterior, lipsa de răspuns la tratamentul cu inhibitori ai enzimei de conversie, precum și prezența suflurilor arteriale carotidiene și abdominale la examenul clinic, a factorilor de risc pentru boală aterosclerotică, am apreciat utilă evaluarea **angiografică** a arterelor carotide și renale. În timp ce leziunile arterelor carotide s-au dovedit a fi nesemnificative angiografic, arteriografia selectivă renală a evidențiat stenoză 90% artera renală dreaptă în porțiunea mijlocie și stenoză 99% artera renală stângă la origine (Figura 3).

În urma datelor imagistice obținute am considerat că etiologia hipertensiunii la acest pacient poate fi explicată prin stenoza bilaterală de arteră renală, dar fără a putea exclude complet o cauză renoparenchimatoasă (pacient cu litiază renală în antecedente, eliminare de multipli calculi cu structură de urați, prezența calculilor descriși la examenul ecografic abdominal), etiologie care este posibil să fi fost prezentă după cum vom vedea evoluția bolnavului. Ca urmare, diagnosticul final pe care l-am stabilit a fost: **Hipertensiune arterială severă, de etiologie renovasculară, grup de risc C (cu afectarea organelor țintă), Stenoză bilaterală artere renale, Insuficiență renală cronică, stadiul retenție azotată fixă (creatinină serică 2mg/dl), Litiază renală, Dislipidemie.**

TRATAMENT

Tratamentul igieno-dietetic a fost reamintit pacientului: regim hiposodat, regim de restricție proteică (0,75g/kgc/zi), regim hipolipidic. Se recomandă, de asemenea, suplimente de vitamine și minerale cunoscute ca având metabolism/utilizare deficitare în insuficiența renală cronică (vitamina D, fier, calciu).

Deși pacientul era tratat cu asociere de blocant de receptor de angiotensină II (Aprovel 100mg/zi) și blocant de canale de calciu tip dihidropiridină de generația a II-a (Plendil 5mg/zi), valorile TA erau necontrolate (TA sistolică 160-200 mmHg, TA diastolică 95-110 mmHg), astfel încât s-a impus modificarea schemei terapeutice: Tertensif SR 1,5 mg, 1 cp/zi, Plendil 10 mg/zi, Metoprolol 100 mg/zi. În plus, s-a luat decizia îndepărtării stenozei arterei renale drepte prin angioplastie cu balon; rezultat: stenoză reziduală 20% (Figura 4), fără a se putea aborda intervențional stenoza contralaterală (leziune ostială strânsă ce împiedica intubarea) pentru care se indică tratament chirurgical de revascularizare renală (refuzat de pacient la momentul respectiv).

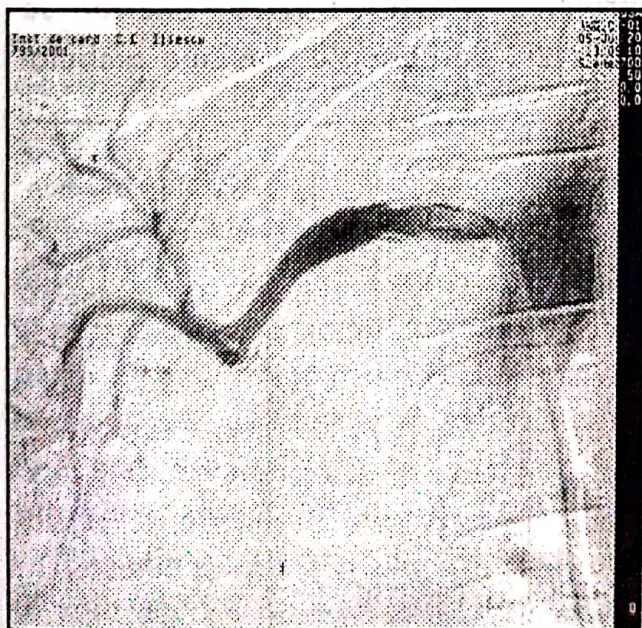


Figura 4. Arteră renală dreaptă post-angioplastie.

În urma asocierii tratamentului intervențional cu cel medical, valorile TA au revenit la valori normale, notându-se la externare valori ale creatininei serice de 2,4 mg/dl.

Tratamentul asociat antiagregant plachetar (aspirină 250 mg/zi și Plavix 75 mg/zi) indicat post-angioplastie renală, precum și hipocolesterolemiant (Zocor 20 mg /zi) au fost adăugate în schema terapeutică recomandată pacientului la externare.

EVOLUȚIE

Pacientul a continuat să fie urmărit în Clinica noastră pe o perioadă de 2 ani. Valorile TA s-au menținut la controalele repetate sub tratament medical la cifre apropiate de normal (TA sistolică 130-160 mmHg, diastolică 70-85 mmHg). La 6 luni post-angioplastie, controlul angiografic efectuat a arătat progresia stenozei arterei renale drepte la 40% (nese semnificativă hemodinamic) și subocluzia arterei renale stângi. Monitorizarea funcției renale a arătat o evoluție staționară a creatininei serice timp de 16 luni, la valori între 2 - 2,5 mg/dl.

După 18 luni de la diagnosticarea etiologiei secundare renovasculare a HTA, pacientul se reinternează pentru dispnee de repaus, fatigabilitate marcată apărute relativ rapid. Examenul clinic pune în evidență tegumente teroase, calde, uscate, prurit generalizat, edeme gambiere discrete, absența ralurilor pulmonare, suflu sistolic de ejecție grad 2/6 în focarul aortic, discretă hepatomegalie (2 cm sub rebord), afirmativ diureză 1500-2000 ml. Biologic, reținem sindrom de retenție azotată cu valori ale creatininei serice de 27 mg/dl și ale ureei serice de 293mg/dl, anemie moderată (7,7 g/dl), normocromă, cu normocitoză. Examele de urină relevă infecție urinară cu E. coli. Electrocardiograma (Figura 5) arată un ritm sinusal tahicardic, hipertrofie ventriculară stângă, dilatare atrială stângă.

În aceste condiții se începe hemodializa de urgență pe cateter jugular, ședințe repetate la 2 zile, echilibrare hidroelectrolitică și acido-bazică; ulterior se implantează cateter peritoneal în vederea dializei peritoneale continue ambula-

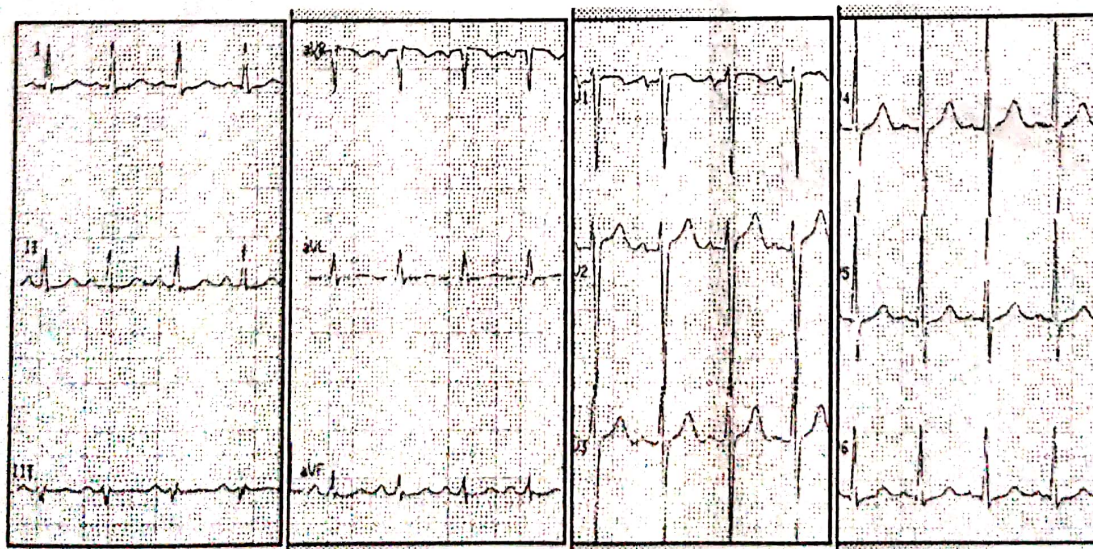


Figura 5. ECG 12 derivații standard, la internarea după 18 luni de la angioplastia renală

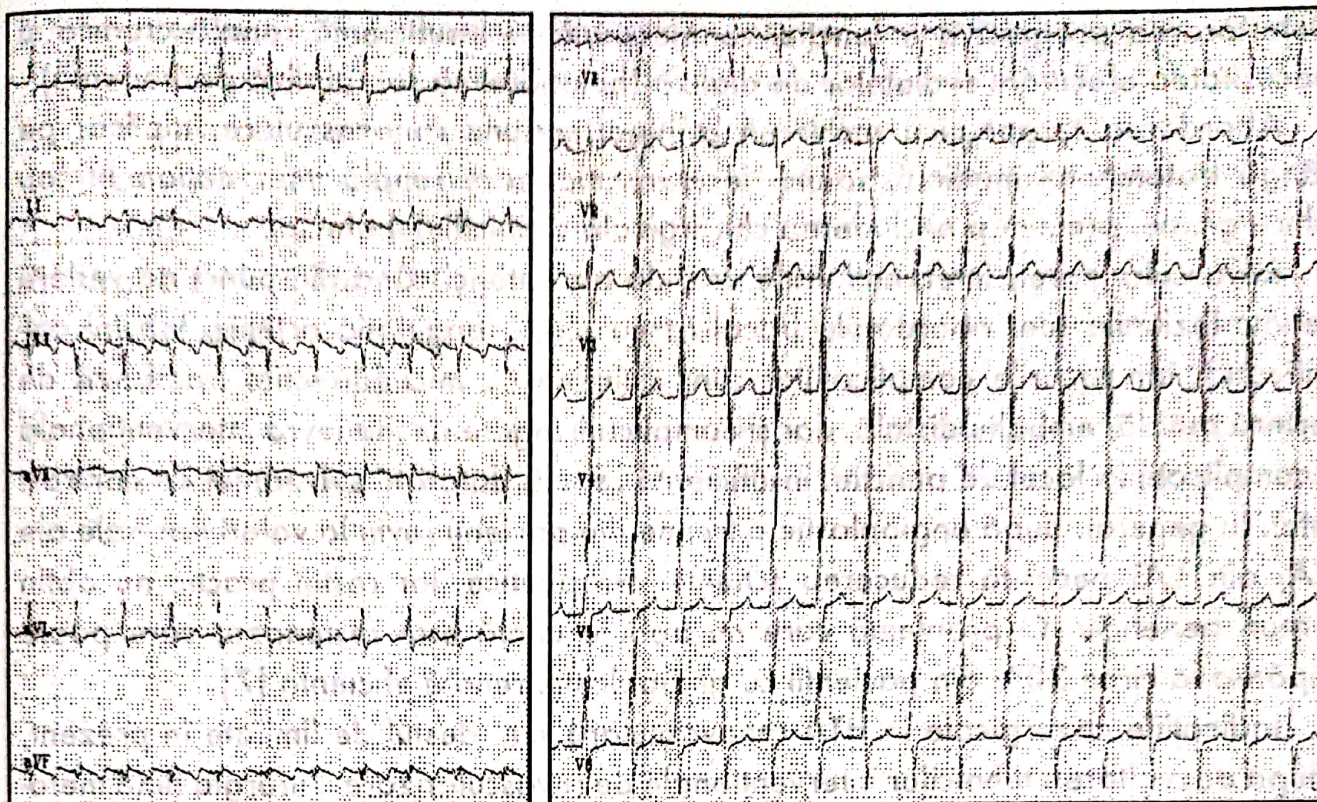


Figura 6. Flutter atrial 2:1 în cursul internării

torii. În cursul unei ședințe de hemodializă pacientul intră în flutter atrial cu bloc AV 2:1 (Figura 6), tulburare de ritm care nu răspunde la manevre vagale, administrarea de propafenonă i.v., în final a necesitat conversie electrică.

Apreciem că deteriorarea rapidă a funcției renale se datorează fie scăderii debitului renal prin progresia leziunii arterei renale drepte, artera renală stângă fiind cu subocluzie (ecografia Doppler arată vitezi mici pe ambele artere renale, cu indici de rezistență crescuți pe arterele renale precum și pe arterele interlobare bilaterale), fie precipitării unei decompensări a funcției renale prin prezența infecției urinare cu *E. coli* (pentru o boală parenchimatooasă renală poate pleda și aspectul de rezistență crescută la examenul Doppler al arterelor renale).

COMENTARII

Diagnosticul de hipertensiune secundară renovasculară nu este un diagnostic dificil. Atrag atenția la un pacient hipertensiv, și impun diagnosticul diferențial al unei HTA, vârsta tânără la debutul HTA, valorile mari ale TA, mai ales diastolica peste 120 mmHg, absența răspunsului la tratament standard, prezența suflurilor abdominale, asocierea cu boală vasculară cu alte localizări (cerebrală, coronariană, periferică), prezența unei creatinine serice crescute sau creșterea ei bruscă sub tratament cu inhibitor de enzimă de conversie [2].

Evoluția pacienților cu HTA renovasculară este grevată de un control inadecvat al valorilor TA cu medicația standard, de complicațiile clasice ale HTA, dar și de

deteriorarea progresivă a funcției renale până la insuficiență renală cronică și necesitatea efectuării ședințelor de dializă (hemodializă sau dializă peritoneală).

Abordarea terapeutică modernă a hipertensiunii renovasculare implică, pe lângă tratamentul medical, soluții de revascularizare renală intervenționale sau chirurgicale, precum și excluderea chirurgicală a rinichiului afectat.

Revascularizarea intervențională este de ales atunci când din punct de vedere tehnic leziunile sunt abordabile (localizarea plăcii, angulația arterei, leziuni calcificate), iar riscurile complicațiilor sunt estimate ca mici (disecție, tromboză de arteră renală, embolie distală, dar și complicații legate de manevra intervențională - complicații la locul de puncție, insuficiență renală datorată substanței de contrast etc). În general, după angioplastie o treime din pacienți revin la valori normale ale TA, alți 1/3 necesită reducerea schemei terapeutice, iar restul practic nu obțin vreun beneficiu. O problemă care nu trebuie uitată este restenoza, care poate apărea la circa 30% din pacienții cu angioplastie renală eficientă [7].

Indicațiile chirurgicale în HTA renovasculară sunt destul de limitate în prezent, după dezvoltarea tehnicilor intervenționale de revascularizare chirurgia fiind metoda de ales în cazul leziunilor bilaterale sau complexe (inabordabile intervențional). Tehnici chirurgicale folosite: by-pass cu grefon venos sau proteză vasculară sintetică, reconstrucție vasculară (endarterectomie, rezecție segmentară și anastomoză termino-terminală etc.) sau nefrectomie. Aceasta din urmă este utilizată în prezent în cazul rinichiului atrof, leziuni vasculare distale intrarenale. Rezultatele tratamentului chirurgical sunt bune, cca. 50% din pacienții operați devenind asimptomatici [8].

BIBLIOGRAFIE

1. Dorobanțu M. *Actualități în hipertensiunea arterială* în „Actualități în cardiologie”, sub redacția L. Gherasim, E. Apetrei - Ed. Medicală Amaltea, București, 1998, pag. 429-435.
2. Gherasim L., Dorobanțu M. - *Hipertensiunea arterială* în „Medicina internă” vol. II Bolile cardiovasculare și metabolice, sub redacția L. Gherasim, Ed. Medicală, București, 1996, pag. 813-816, 841-870
3. *** *The Merck Manual of Diagnosis and Therapy*, 17th edition - Chapter 119 - Renovascular Hypertension, <http://www.merck.com/pubs/mmanual/section16/chapter199/199b.htm#A016-199-0350>
4. *** *The Merck Manual of Diagnosis and Therapy*, 17th edition - Chapter 228 - Renal artery occlusion, <http://www.merck.com/pubs/mmanual/section17/chapter228/228b.htm>

DEFECT SEPTAL ATRIAL OSTIUM SECUNDUM LA O FEMEIE DE 81 ANI

Carmen Ginghină, Roxana Ionașcu, Camelia Chiriac, Ioana Stoian,
Marinela Șerban, Aura Popa, Ileana Arsenescu, Ioana Ghiorghiu,
R. Ciudin, E. Apetrei

Defectul septal atrial (DSA) tip ostium secundum (OS) este cea mai frecventă malformație cardiacă congenitală diagnosticată la adulți (30-40% din bolile cardiace congenitale întâlnite la adulți). În general, speranța de viață la pacienții cu un defect necorectat este de 50 ani [1]. Au fost raportate în literatură câteva cazuri de DSA tip OS necorectat la vârste peste 70 ani (13 cazuri de la 70 la 79 ani și 13 cazuri peste 80 ani) - vezi tabelul 1. Prezentăm cazul unui DSA tip OS neoperat la o femeie în vârstă de 81 de ani.

PREZENTAREA CAZULUI

Pacientă diagnosticată la 20 de ani cu defect septal atrial ostium secundum, care a refuzat intervenția chirurgicală de corecție a defectului, cu fenomene de insuficiență cardiacă și fibrilație atrială de peste 20 ani, se internează pentru dispnee de repaus, edeme periferice agravate de 2 săptămâni, concomitent cu dureri intense și creșterea dimensiunilor membrului inferior drept comparativ cu cel stâng.

Obiectiv, la internare, pacientă subponderală, cu cianoză perioronazală, polipneică; congestie venoasă sistemică, cu presiune venoasă centrală crescută (18/24 cmH₂O), jugulare turgescențe, hepatomegalie de stază cu reflux hepatojugular prezent, edeme gambiere impresionante, cu tulburări trofice tegumentare, membrul inferior drept având diametrul mai mare față de cel stâng; pulmonar fără raluri de stază, cu frecături pleurale bilaterale; la examenul cordului: matitate crescută, cu șoc apexian în spațiul VI intercostal stâng; zgomote cardiace aritmice, AV=100/min., zgomot II întărit și dedublat; suflu sistolic grad 4 în porțiunea inferioară a marginii stângi a sternului; TA=120/60 mmHg.

ECG: Fibrilație atrială cu AV=90/min., ax QRS + 120°, BRD major, cu modificări ST-T (subdenivelare ST și unde T negative) în teritoriul anterior, probabil prin supra-solicitare de VD (Figura 1).

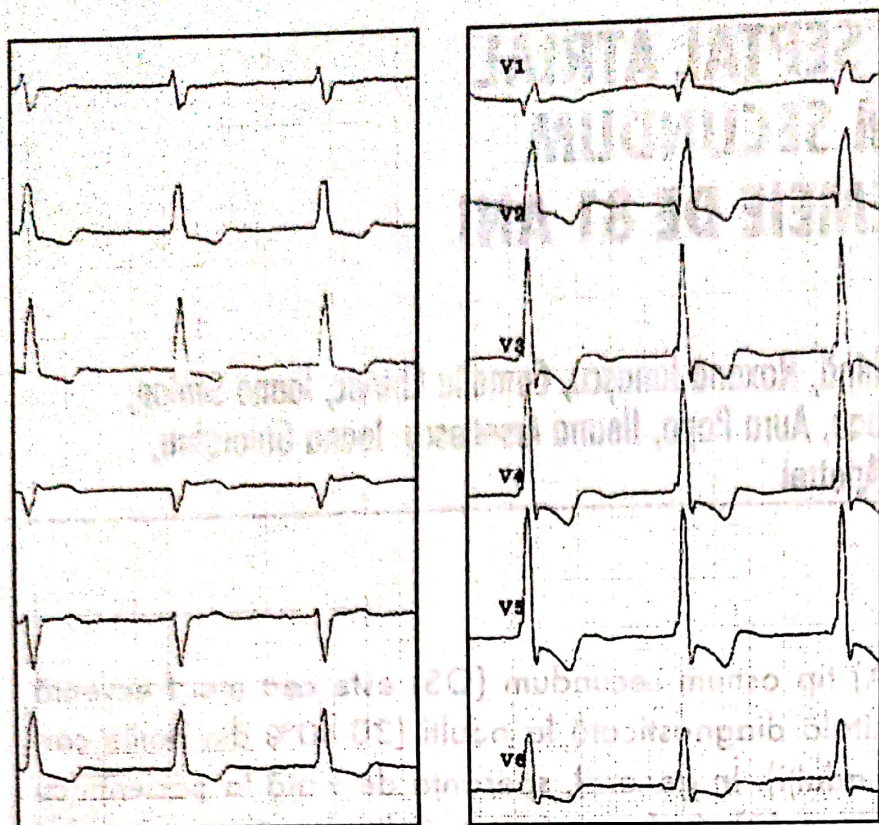
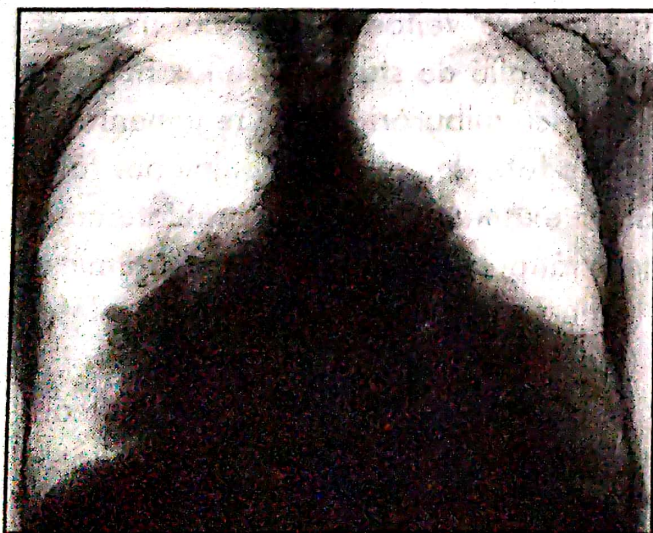


Figura 1. ECG. Fibrilație atrială AV=96/min; Ax QRS=110°; BRD major cu HVD; modificări de fază terminală (tip ST-T) în teritoriul anterior.

Figura 2. Radiografie cord-pulmon, incidență postero-anterioară. Cord cu index cardiotoracic mult mărit, prin alungirea arcului inferior stâng pe seama ventriculului drept; bombarea arcului mijlociu stâng; trunchi pulmonar proeminent; arc inferior drept mărit, cu dublu contur; hiluri vasculare mari; „pletoră” vasculară pulmonară.



Radiografia toracică: cord global mărit cu apex la peretele laterotoracic stâng; hiluri pulmonare cu arie de proiecție mult mărită; vascularizație pulmonară vizibilă până în periferia câmpurilor pulmonare, dar redusă ca intensitate (Figura 2).

Ecocardiografia evidențiază dilatarea atrului stâng (AS=61/84 mm), a atrului drept (AD=60/78 mm), a ventriculului drept (VD=50 mm) și arterei pulmonare (AP=51 mm); septul interatrial cu soluție de continuitate de aproximativ 28 mm, cu șunt bidirecțional, uneori fără șunt; valve mitrale remaniate, cu calcificare de inel mitral posterior, prolaps al valvei mitrale anterioare și insuficiență mitrală grad I, mică (Figura 3); valve tricuspide remaniate, inel tricuspidian cu calcificări, insuficiență tricuspidiană grad IV, cu jet excentric, ce

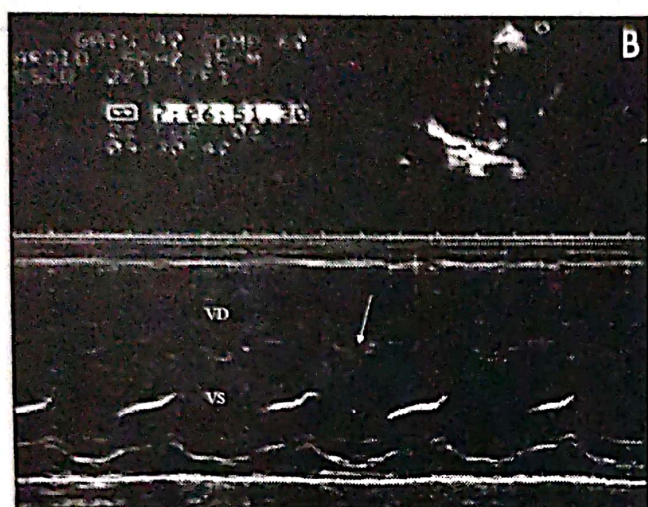
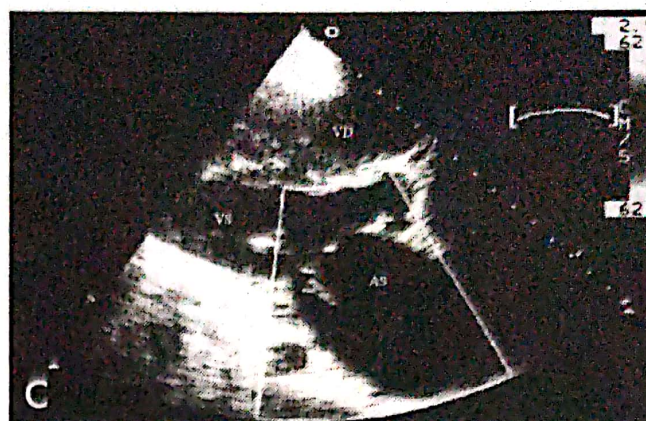
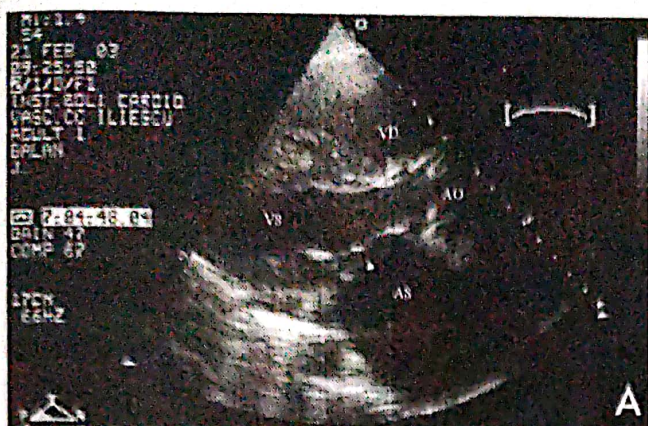


Figura 3. Ecocardiografie transtoracică.

Secțiune parasternală ax lung.

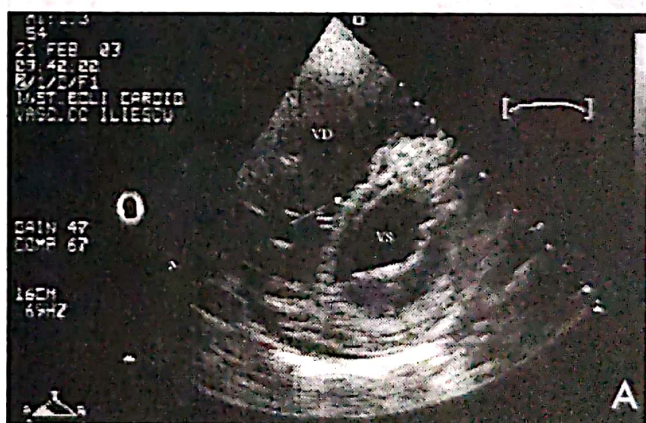
A. Eco 2 D. Prolaps al valvei mitrale anterioare (săgeata); calcificare de inel mitral posterior; atriu stâng dilatat.

B. M-mod: sept interventricular cu mișcare paradoxală (săgeata); VS mic; VD dilatat.

C. Jet de regurgitare mitrală posterior de valvă mitrală posterioară.

Figura 4. Ecocardiografie transtoracică.

Secțiune parasternală ax scurt, la nivelul valvei mitrale, în sistolă (A) și diastolă (B). De remarcat forma VS („în D”), semn indirect de suprasarcină de presiune și volum în VD mai evidentă în diastolă decât în sistolă (săgeata).



trece în AD și, prin DSA, în AS (Figura 6); valve pulmonare remaniate, inel pulmonar calcificat - valvele pulmonare apar dispuse paralel cu valvele aortice, probabil prin schimbarea raporturilor vaselor în condițiile măririi cavităților drepte (Figura 8); mișcare paradoxală a septului interventricular SIV (Figura 3C); fracția de ejeție (FE) a ventriculului stâng (VS)=40%; hipertensiune pulmonară (HTP) severă (presiunea în artera pulmonară: PAP medie = 60 mm Hg, PAP sistolică = 140 mmHg, posibil supraevaluată).

Diagnosticul a fost de insuficiență cardiacă congestivă clasa IV NYHA și tromboflebită profundă distală a mem-

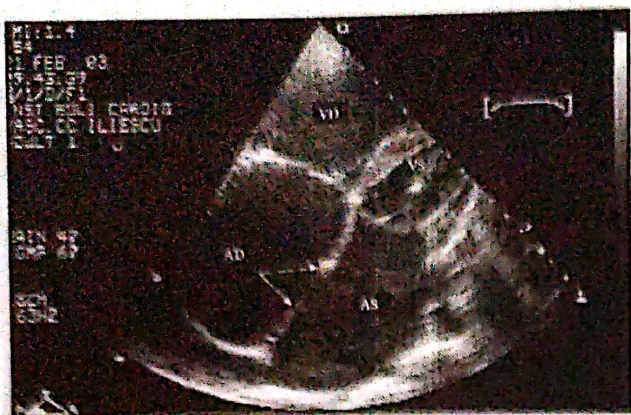
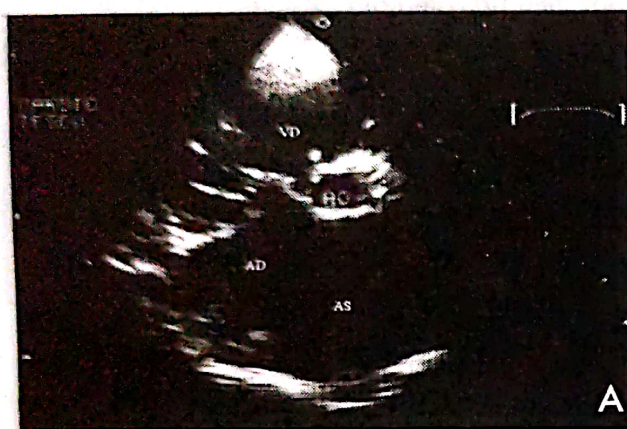
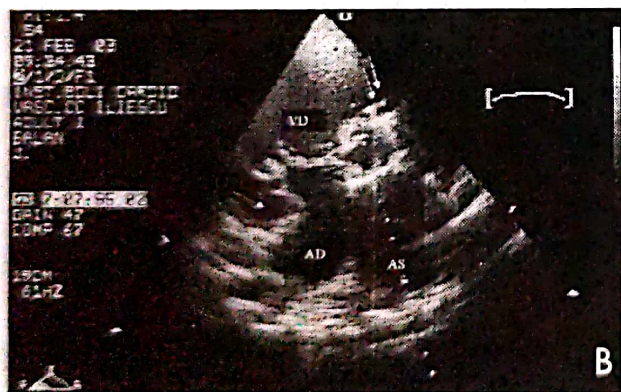


Figura 5. Ecocardiografie transtoracică.

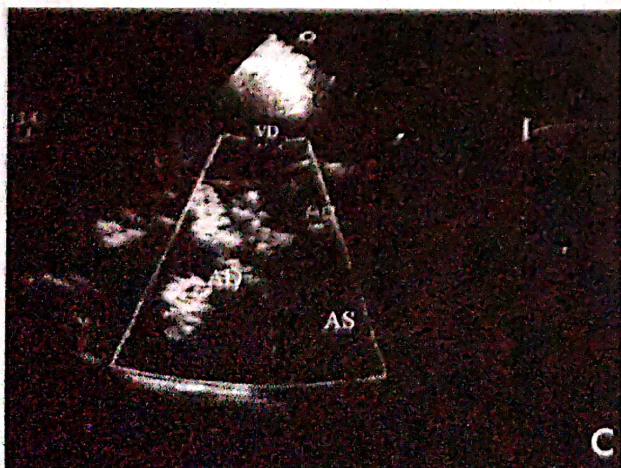
Secțiune apical patru camere. Soluție de continuitate (săgeți) la nivelul septului interatrial (SIA), în porțiunea medie, de 28 mm. Cavități drepte dilatate.



A



B

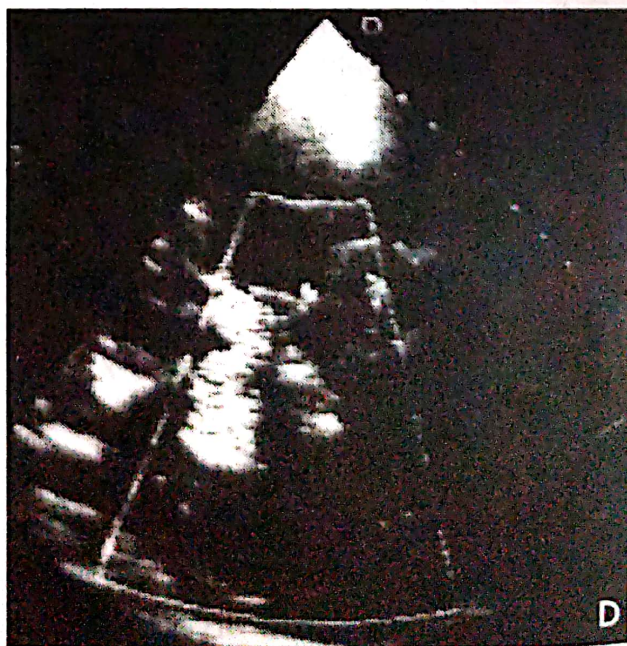


C

Figura 6. Ecocardiografie transtoracică. Secțiune parasternală ax scurt la nivelul vaselor mari.

A. Diastolă (valva aortică închisă); B. Sistola (valva aortică deschisă); C și D. Doppler color.

Valva tricuspidiană (săgeata) remaniată, cu calcificare de inel, cu închidere incompletă și deschidere limitată. Insuficiență tricuspidiană de grad IV, prin mecanisme multiple: dilatare de inel tricuspidian, hipertensiune pulmonară, leziune valvulară organică. La Doppler color se observă jetul de regurgitare aparent „dublu”, care intră în AD, dar și în AS, prin DSA. Soluție de continuitate la nivelul SIA. Se văd cuspele aortice îngroșate, dar cu deschidere și închidere bune. Cuspa posterioară a valvei pulmonare (două săgeți) îngroșată, bine vizibilă.



D

brului pelvin drept la pacienta cu DSA tip OS și HTP severă, asociind: **prolaps de valvă mitrală cu insuficiență mitrală nesemnificativă hemodinamic** (secundar modificărilor degenerative de inel valvular), **modificări degenerative de valvă pulmonară** (pe lângă dilatare de inel) și **insuficiență tricuspidiană prin mecanism multiplu** (secundar hipertensiunii pulmonare severe, dar și leziunii valvulare organice, probabil prin modificări degenerative). Drept cauză a agravării simptomatice s-a luat în discuție evoluția proprie a insuficienței cardiace pe cord drept, cu patologie multiplă (suprasolicitare cronică de volum, datorată DSA și insuficienței tricuspidiene prin leziune organică tricuspidiană, și suprasolicitare de presiune, prin HTP severă), cu agravarea congestiei venoase sistemice, creând condiții favorizante pentru tromboză venoasă profundă la nivelul membrilor inferioare și cu agravarea dispneei. Nu se poate exclude cu certitudine o succesiune inversă a evenimentelor acute actuale: stază sistemică cronică ca factor favorizant al tromboflebitei profunde și episod tromboembolic pulmonar secundar, cu agravarea hipertensiunii pulmonare și, implicit, a manifestărilor de insuficiență cardiacă. Probabil însă că în acest caz, evoluția ar fi fost mult mai dramatică (pacienta a răspuns, de altfel, relativ bine la tratament anticoagulant injectabil cu heparină și, ulterior, anticoagulant oral). Nu s-a efectuat scintigrafie pulmonară pentru a exclude un episod tromboembolic pulmonar (probabil modificările cronice ale ventilației și perfuziei pulmonare, oricum nu ar fi permis interpretarea rezultatelor obținute); nu s-a continuat explorarea angiografică pulmonară din cauza hipertensiunii pulmonare severe (PAPS=140 mmHg), pe de o parte, iar pe de alta, chiar dacă s-ar fi dovedit asocierea unui pro-

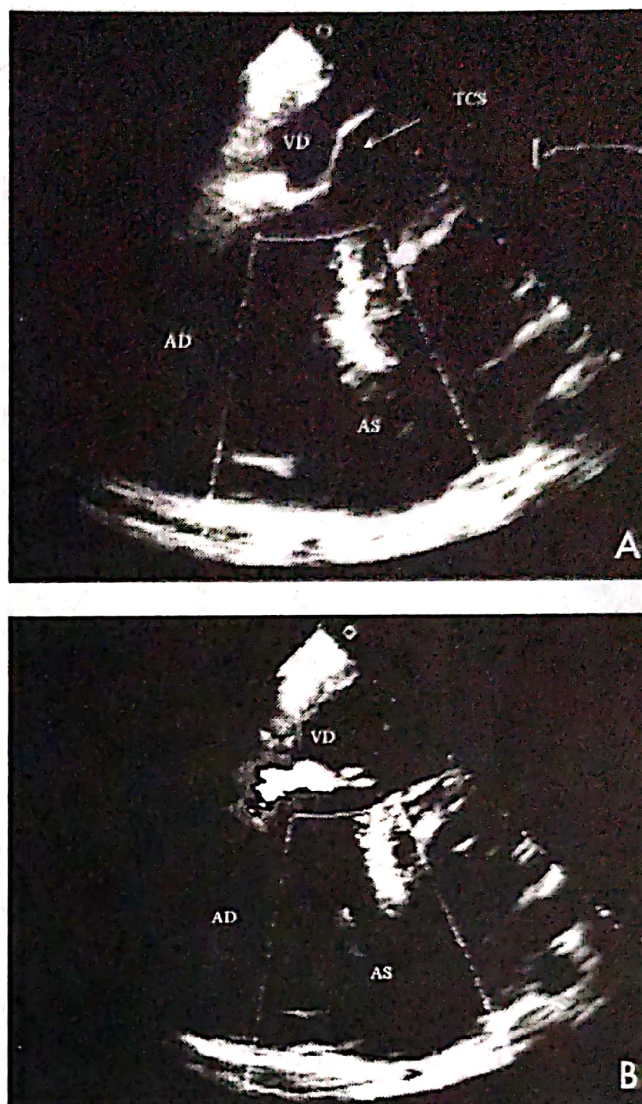
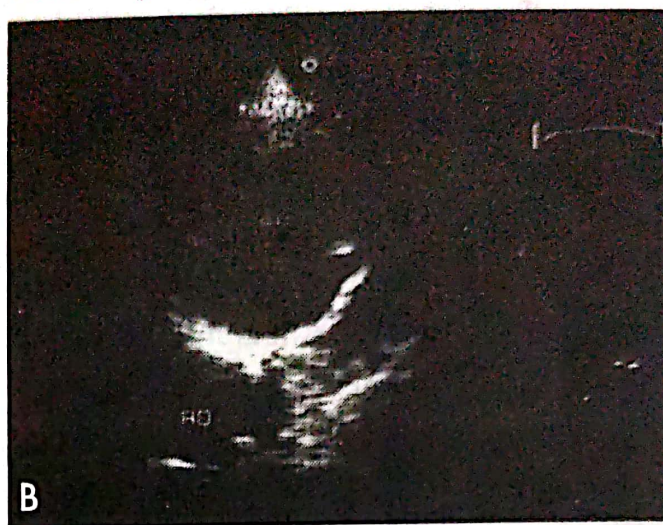
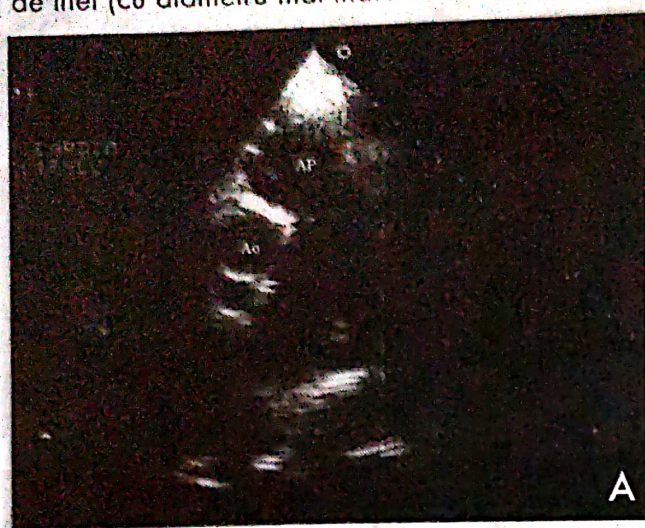


Figura 7. Ecocardiografie transtoracică. Secțiune apical patru camere. Eco 2 D color, în sistolă (A) și diastolă (B). La nivelul DSA apare jet biderrecțional, probabil prin egalizarea presiunilor AS-AD. Se observă încă o dată modificările valvulare tricuspidiene (TCS).

Figura 8. Ecocardiografie transtoracică. Secțiune parasternală ax scurt la nivelul vaselor mari.

A. Artera pulmonară (AP) dilatată, cu modificări valvulare pulmonare.

B. În secțiune transversală a valvei pulmonare, se observă cuspe îngroșate și dilatare cu calcificare (!) de inel (cu diametru mai mare decât cel aortic). De remarcat poziția particulară a valvei pulmonare.



ces embolic pulmonar supraadăugat, istoricul și vârsta pacientei ar fi fost prohibitive pentru tratament fibrinolitic. D-dimerii crescuți la pacienta cu insuficiență cardiacă congestivă și stază venoasă severă și cronică nu au avut specificitate. Considerăm că elementul clinic și evoluția sub tratament sunt suficiente pentru a admite prima succesiune de evenimente ca cea mai probabilă.

Leziunile valvulare de la nivelul cordului drept la o pacientă vârstnică le-am considerat ca fiind secundare presiunilor crescute (funcționând în regim presional comparabil cu cel sistemic, timp îndelungat).

Pacienta a urmat tratament anticoagulant eficient, diuretic și digoxin inițial injectabile și ulterior per os, cu diminuarea edemelor și a dispneei, și a fost externată cu diagnostic de insuficiență cardiacă clasa III. Asociat, s-a indicat profilaxia endocarditei bacteriene, nu numai pentru DSA, dar și pentru leziunile valvulare asociate.

COMENTARII

Paul Wood remarca: „Într-o serie de necropsii geriatrice, defectul septal interatrial este întotdeauna prezent” [3]. Defectul septal atrial reprezintă 40% din malformațiile congenitale cu șunt, necianogene, la pacienții de peste 40 ani. Majoritatea pacienților sunt puțin simptomatici în primele trei decade de viață, fiind vorba de o afecțiune care poate trece mult timp nediagnosticată, datele auscultatorii putând scăpa la examenul obiectiv. Supraviețuirea la vârsta adultă este regulă. După 50 de ani însă supraviețuirea DSA neoperate scade la 50%, și ulterior cu 6% pe an. [2] Sunt însă prezentări sporadice de DSA neoperat (tabelul 1) și după vârsta de 70 de ani [1].

Tabelul 1. Cazuri de DSA tip OS la peste 70 ani raportate în literatură.

AUTOR	VÂRSTA	SEX	ECG	HTP
Tinney, 1940	76	M	Ritm nodal	-
Rosenthal, 1956	81	F	Aritmiile atriale	-
Colmers, 1958 (2 cazuri)	72, 78	M, M	FiA + BRD inc	-
Rodstein ș.a., 1961	72	F	FIA + BRD	-
Fisher ș.a., 1962	80	F	BRD inc	Nu
Zaver si Nadas 1956 (2 cazuri)	90, 96	-	-	-
Nasrallah ș.a., 1976	72	F	Ritm sinusal	Nu
(2 cazuri)	76	F	FiA	Nu
St John Sutton ș.a., 1981	82	F	-	Da
(2 cazuri)	83	F	-	-
Trivellato ș.a., 1983 (3 cazuri)	72	F	BRD + BAV	Nu
	73	M	FiA + BRD inc	Nu
	78	F	BRD inc	Nu
Perloff, 1984	87	F	FiA + BRD	Da
(2 cazuri) *	94	M	FiA + BRD inc + BFAS	-
Ueda, 1984	91	F	-	-
(2 cazuri)	93	F	-	-
Landi ș.a., 1991	75	F	FiA/FIA + BRD	Da
(3 cazuri)	76	M	BRD + BAV	Da
	87	F	RS + BRD inc	-
Murakami ș.a., 1996	79	M	FiA	Da
Nomura ș.a., 1996 *	90	M	RS + BRD inc	Nu
Zueger ș.a., 1997	70	M	FiA	Nu
Tozzini ș.a., 2002	86	F	FiA + BRD	Da

FiA = fibrilație atrială, FIA = flutter atrial, RS = ritm sinusal, BRD = bloc de ram drept; inc = incomplet; BFAS = bloc fascicular anterior stâng, după [1].

Factorii răspunzători de alterarea hemodinamică sunt mărimea șuntului interatrial și durata persistenței acestuia. Severitatea șuntului prin DSA depinde de mărimea defectului, de complianța cavitaților ventriculare și de relația dintre rezistența vasculară pulmonară și cea sistemică [4]. Complicațiile majore ale bolii sunt: aritmiile atriale (în particular, fibrilația atrială), emboliile pulmonare și sistemice, insuficiența cardiacă și HTP [5,6,7]. Tratamentul chirurgical al defectului are un risc scăzut la orice vârstă, dar potrivit unui recent studiu retrospectiv al lui Oakley, operația efectuată la pacienți cu vârste peste 25 de ani nu previne aritmiile atriale și tromboembolismul [8].

Cu rare excepții, pacienții de peste 60 de ani sunt simptomatici [9]. Apariția simptomatologiei este dependentă de trei factori: scăderea distensibilității VS (afec-

tat prin boala coronariană, hipertensiune, modificările caracteristice vârstei) face să crească șuntul stânga-dreapta; creșterea frecvenței tahiaritmiilor (în special fibrilația atrială, dar și flutter atrial, mai rar tahicardie prin reintrare) după decada a patra de viață crește șuntul stânga-dreapta, favorizând insuficiența cardiacă dreaptă; hipertensiunea pulmonară (ușoară-medie) ce poate apărea după 40 ani la pacienții cu DSA mare supune VD unei duble solicitări (de volum și presiune) [10]. În cazul descris sunt prezenți cei mai mulți dintre factorii enumerați, mai puțin cardiopatia ischemică și HTA.

Dacă fibrilația atrială este regula în istoria naturală a DSA+OS neoperat, HTP severă este rară, chiar dacă are o prevalență mai mare la pacienții vârstnici [1]. Boala vasculară pulmonară cu inversarea șuntului apare însă relativ rar (sub 10% din cazuri), în special la femei, și se presupune a fi de fapt o asociere cu hipertensiunea pulmonară primitivă, și nu o consecință propriu-zisă a DSA [10]. Interesant este faptul că supraviețuirea pacienților cu HTP primitivă și DSA este mai mare decât a celor cu HTP și sept interatrial intact sau cu *foramen ovale patent*. În cazul prezentat se descrie ecografic apariția a două fluxuri separate, unul în AD și altul în AS, care se pot explica probabil atât prin egalizarea presiunilor între cele două atri (rezultând un șunt bidirecțional) cât și prin jetul excentric al regurgitării tricuspide adiacent SIA.

Prezența trombozei, într-un ram dilatată al arterei pulmonare supuse hipertensiunii din DSA cianotic, nu este o raritate, având o incidență asemănătoare celei din sindromul Eisenmenger. Leziunile trombotice se datorează fie trombozei primare, fie tromboembolismului recurent. S-a observat că trombii arteriali și sechelele lor (fibroza intimală excentrică, recanalizarea) pot complica orice formă de HTP, vârsta constituind factorul major în dezvoltarea acestor leziuni. Leziunea endotelială persistentă indusă de creșterea fluxului și/sau a presiunii în circulația pulmonară poate facilita tromboza la pacienții vârstnici [11]. În cazul prezentat, un alt mecanism patogenetic ar putea fi și asocierea trombozei venoase profunde.

În concluzie, se poate spune că boala pulmonară vasculară obstructivă cu inversarea șuntului interatrial reprezintă o complicație rară (la 5-10% din cazuri) și tardivă, mai frecventă la femei și explicată prin mai mulți factori: fluxul sanguin pulmonar crescut, trombi și/sau tromboembolii pulmonare, modificări vasculare legate de vârstă și numeroase leziuni parenchimatose cronice.

În ceea ce privește insuficiența cardiacă, aceasta apare mai frecvent la pacienții în decada a cincea și a șasea.

Asocierea cu insuficiența mitrală prin leziune valvulară crește cu vârsta. Insuficiența mitrală semnificativă apare la 15% din pacienții cu DSA și accentuează

șuntul stânga-dreapta [12]. Afectarea valvulară mitrală se explică prin mișcările anormale ale valvei, datorate modificării formei cavității VS, prin mișcarea și poziția anormală a septului interventricular ca răspuns la supraîncărcarea de volum a VD. În cazul de față, pacienta prezintă prolaps al cuspei mitrale anterioare cu insuficiență mitrală mică, probabil fără semnificație hemodinamică, mai importantă din acest punct de vedere fiind leziunea valvulară tricuspidiană cu insuficiență tricuspidiană de grad IV.

Endocardita infecțioasă în cazul DSA necomplicat este o eventualitate rară. Riscul se datorează în special modificărilor valvulare mitrale asociate. Riscul de endocardită pe valva pulmonară este rar, în ciuda vitezelor mari ale fluxului transvalvular. În cazul de față, am considerat necesară profilaxia endocarditei bacteriene datorită modificărilor valvulare importante asociate (la nivelul valvei tricuspide, pulmonară și mitrală).

Am prezentat cazul de față considerându-l ca o formă particulară de evoluție naturală a unui DSA neoperat: inițial, evoluție lungă fără alte complicații, cu excepția fibrilației atriale; ulterior, instalarea tardivă și progresivă a semnelor și simptomelor de insuficiență cardiacă dreaptă; hipertensiune pulmonară severă; asocierea de leziuni valvulare degenerative (leziune organică tricuspidiană și calcificare de inel pulmonar cu îngroșarea cuspelor valvei pulmonare), modificări analoge celor de la nivelul valvelor din circulația sistemică (?!); absența episoadelor de embolii paradoxale (menționate ca fiind dintre complicațiile frecvente în DSA, care pot deveni de altfel indicație de închidere a defectului, chiar și în absența unui șunt semnificativ). Hipertensiunea pulmonară severă (care spre deosebire de fibrilația atrială nu este regulă în DSA neoperat) a fost explicabilă, în mod sigur, prin însumarea efectulelor unei multitudini de factori: încărcarea volemică, embolii pulmonare repetate (în contextul fibrilației vechi și a trombozei venoase profunde), tromboze pulmonare *in situ*, modificările vasculare pulmonare legate de vârstă, posibila asociere de leziuni cronice parenchimatose.

Se poate conchide că evoluția DSA tip OS neoperat este greu de prevăzut. Nu este posibil în mod obișnuit să se precizeze care dintre pacienți și la ce vârste vor dezvolta boala pulmonară hipertensivă și insuficiența cardiacă, la aceasta contribuind o multitudine de factori patogenici [13].

INSUFICIENȚA CARDIACĂ LA O PACIENTĂ TÂNĂRĂ

B. Popescu, Carmen Ginghină, D. Deleanu, S. Al. Georgescu, E. Apetrei

PREZENTAREA CAZULUI

Prezentăm cazul unei paciente de 33 ani, internată pentru fatigabilitate la efort mic, palpitații și amețeli. Simptomatologia s-a instalat treptat pe parcursul ultimelor luni, iar o ECG înregistrată cu șase luni în urmă arăta ritm de flutter atrial cu o frecvență ventriculară de aproximativ 100 bătăi pe minut (bpm).

Familia relatează că pacienta prezintă o afecțiune musculo-articulară încă din copilărie, cu tumefacția coatelor și a gleznelor, nedureroasă și fără modificări de culoare a tegumentelor. Ulterior, familia a constatat apariția contracturilor în flexie la nivelul coatelor și degetelor, ca și scăderea progresivă a maselor musculare. Anamneza nu a decelat nici o altă suferință semnificativă în trecutul pacientei.

Examenul fizic a arătat o pacientă cu un facies particular, miopatic, cu pierderi de masă musculară în special la nivel scapular și humeral, deformare toracică și contractură în flexie, marcată la nivelul coatelor (Figurile 1A și 1B). Examenul

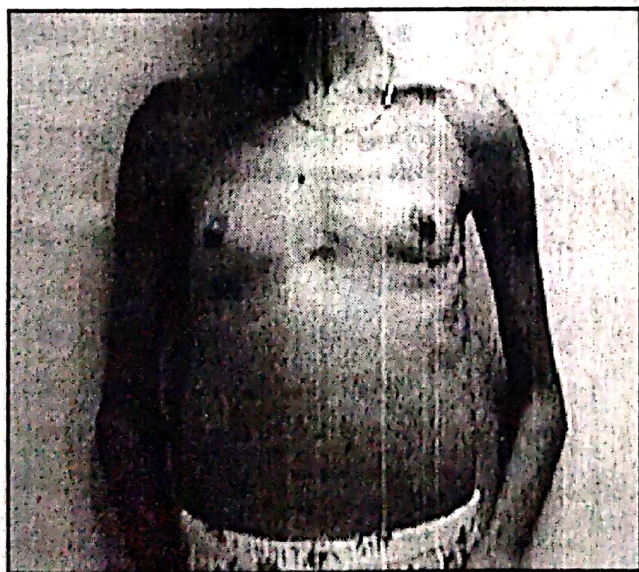


Figura 1A. Se constată mărirea de volum a abdomenului, pierderea maselor musculare la nivelul membrelor superioare (humeral) și existența contracturilor în flexie la nivelul coatelor.

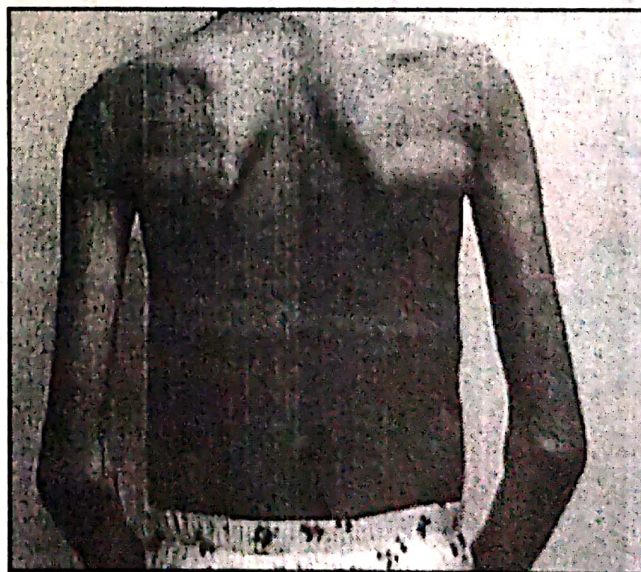


Figura 1B. Se observă pierderea maselor musculare la nivel scapular.

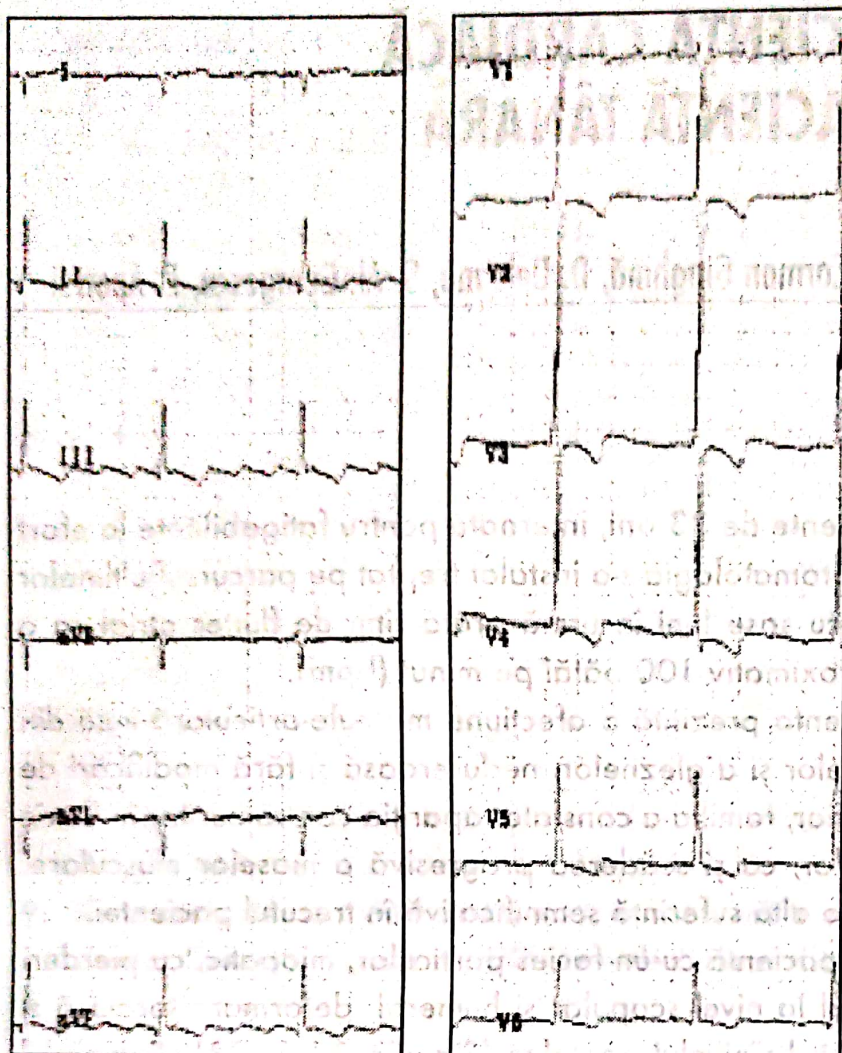


Figura 2. ECG de repaus. Flutter atrial cu conducere A-V 4:1 și AV de 75 bpm. Ax QRS la dreapta și modificări difuze ale repolarizării ventriculare în derivațiile toracice.

aparaturii cardiovasculare a decelat prezența unui ritm în trei timpi, o frecvență cardiacă de 100 bpm, neregulată, și o tensiune arterială de 100/70 mmHg.

Există matitate bazală la percuția hemitoracelui drept, distensie jugulară, abdomen mărit de volum (Figura 1A), cu hepatomegalie și edeme la membrele inferioare, bilateral.

ECG a arătat ritm de flutter atrial cu conducere 4:1 și frecvența ventriculară de 75 bpm, deviere la dreapta a axei complexului QRS și modificări difuze ale repolarizării ventriculare în derivațiile toracice (Figura 2).

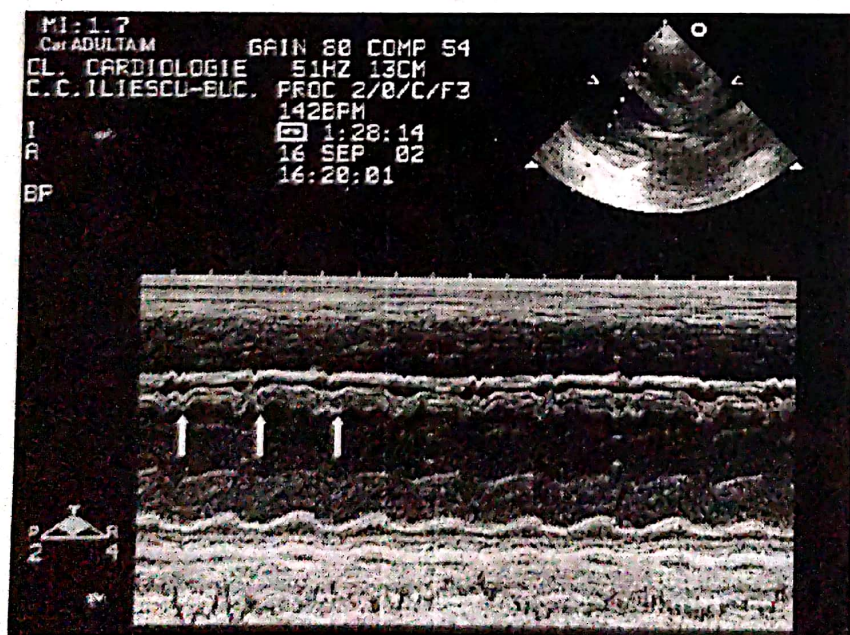


Figura 3. Ecografie mod M din secțiune parasternală longitudinală. Se observă incizura septală diastolică (săgețile), sugerând interdependența ventriculară crescută.

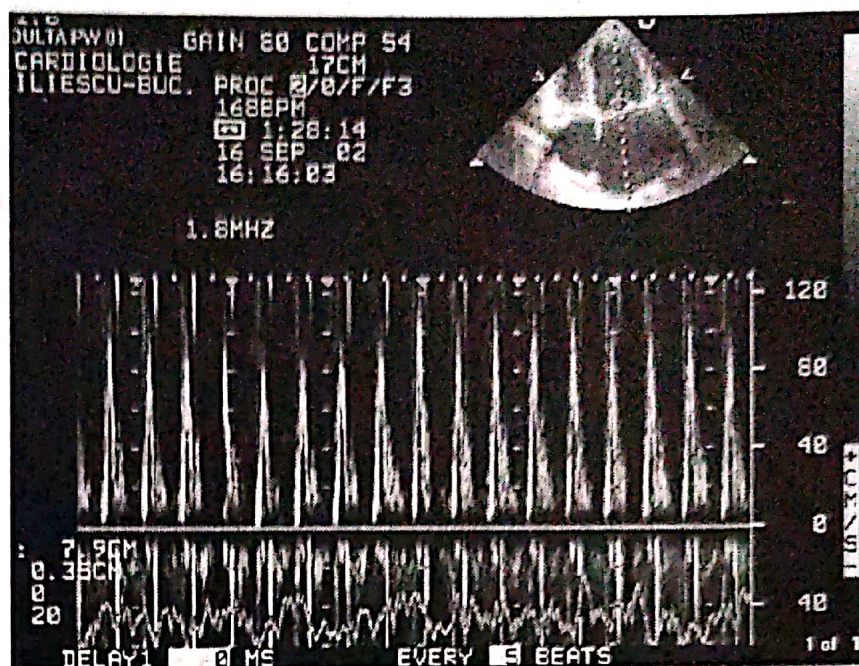


Figura 4. Examinare Doppler PW a fluxului transmitral, înregistrată cu viteză de derulare redusă (25 mm/sec). Se observă variabilitatea respiratorie spontană patologică a vitezei undelor E (>20%).

Radiografia toracică (postero-anterioară) a arătat o siluetă cardiacă ușor mărită de volum, voalarea sinusurilor costo-diafragmatice bilateral și ușoara creștere a vascularizației pulmonare.

Ecocardiografia transtoracică (ETT) a arătat dimensiuni ventriculare în limite normale, dilatație moderată a atrului stâng și aspect normal al valvelor. Examenul 2-D a relevat existența unor zone hiperecogene la nivelul pericardului, vizibile în special adiacent bazei ventriculilor, atât în parasternal ax-lung, cât și în secțiuni apicale și subcostale. Este de notat mișcarea particulară a septului interventricular (SIV), vizibilă atât în 2-D, cât și în mod M, cu prezența incizurii diastolice a SIV (Figura 3). Frația de ejeție a VS, măsurată prin metoda Simpson, a fost de 48%, în contextul ritmului de flutter atrial, cu o frecvență de aproximativ 100 bpm în momentul examinării ecografice. Aspectul influxului mitral, înregistrat prin examen Doppler PW, era unul restrictiv, cu timp de decelerare a undei E scurt (120 msec) și cu variație respiratorie patologică (>20%) a fluxului transmitral (Figura 4). Viteza de propagare (V_p) a fluxului sanguin în VS prin ecografie mod M color a fost normală, 82 cm/sec (Figura 5), ca și viteza protodiastolică E' a inelului mitral măsurată prin Doppler tisular PW, 17 cm/sec (Figura 6), elemente sugerând relaxare miocardică normală. Examinarea subcostală a arătat dilatarea severă a venei cave inferioare și a venelor hepatice, fără răspuns respirator, existența lichidului de ascită (în cantitate mică), și a confirmat existența calcificărilor pericardice (Figura 7).

Diagnosticul ecocardiografic a fost de pericardită constrictivă (cu calcificări pericardice) semnificativă hemodinamic. S-a recomandat o tomografie computerizată (TC) toracică pentru evaluarea adecvată a dispoziției și extensiei calcificărilor pericardice. Examenul TC a confirmat existența calcificărilor pericardice, dispuse cu precă-

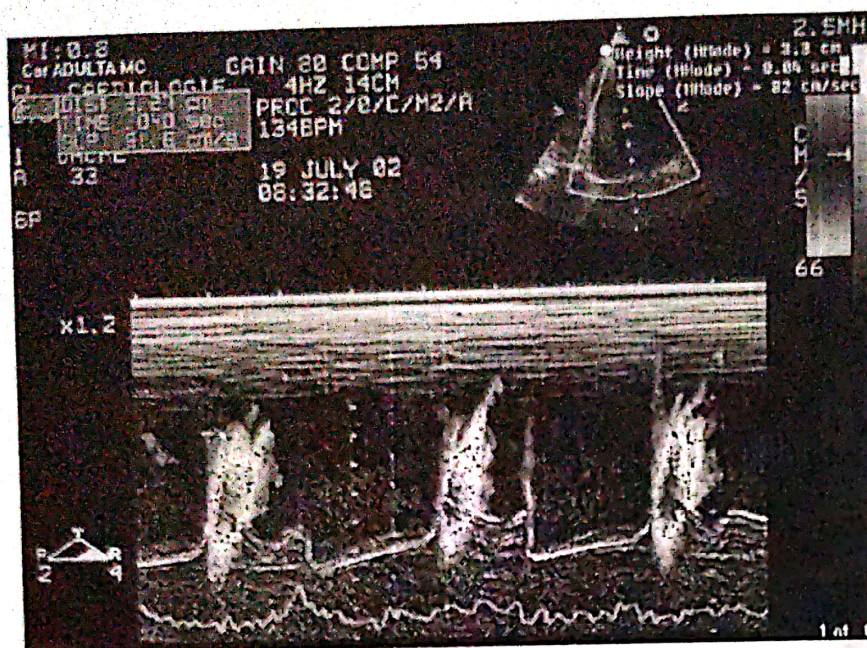


Figura 5. Viteza de propagare (Vp) a fluxului sangvin în VS este normală (82 cm/sec).

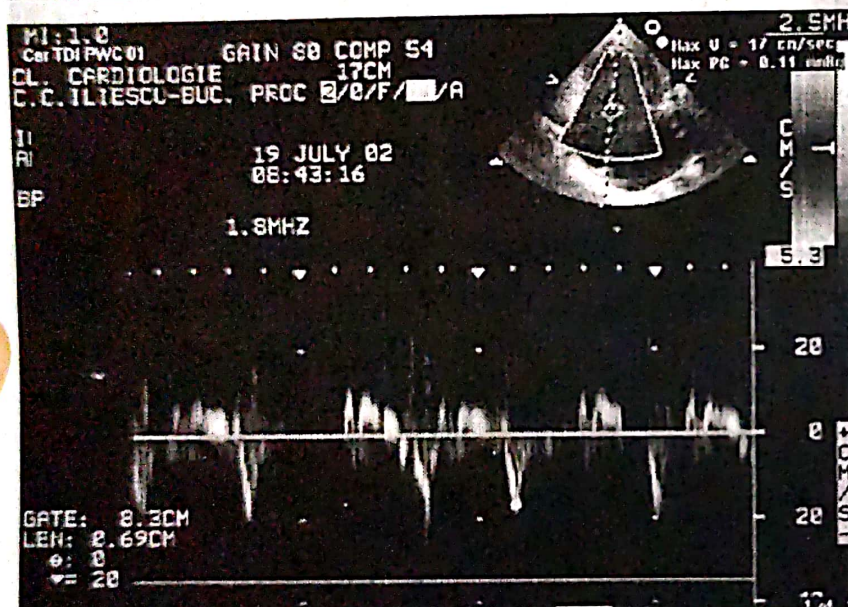


Figura 6. Velocitatea protodias-tolică a inelului mitral septal înregistrată prin ecografie Doppler tisular PW este nor-mală (17 cm/sec).

dere la nivelul șanțurilor atrio-ventriculare și adiacent porțiunilor bazale ale ventricu-lilor (Figura 8), ca și a unor mici colecții lichidiene pleurale, bilateral.

Date fiind tabloul clinic și elementele patologice decelate la examinările imagis-tice menționate s-a recomandat **cateterism cardiac stâng și drept** pentru confirma-rea diagnosticului. La fluoroscopie au fost de asemenea vizualizate calcificări, cu aceeași topografie: predominant la nivelul șanțului atrio-ventricular. Curbele de presiune înregistrate au arătat aspectul tipic de dip-plateau, cu egalizarea presiu-nilor diastolice. Presiunea telediastolică a fost crescută în ambii ventriculi, cu un pat-tern diastolic aproape identic (Figura 9), diagnosticul de pericardită constrictivă fiind astfel confirmat de investigația invazivă.

În cursul spitalizării, prin controlul frecvenței ventriculare a flutterului atrial cu medicație beta-blocantă, pacienta a avut o ușoară ameliorare simptomatică. Biop-

sia musculară efectuată din mușchiul deltoid a fost sugestivă pentru distrofie facio-scapulohumerală. Date fiind, pe de o parte, simptomatologia importantă și extensia calcificărilor pericardice, iar pe de altă parte evoluția relativ stabilă a afecțiunii neuromusculare, s-a recomandat intervenție chirurgicală - pericardectomie, care urmează să fie efectuată.

DISCUȚII

Pericardita constrictivă, caracterizată prin limitarea umplerii diastolice ventriculare din cauza pericardului îngroșat și/sau calcificat, este o afecțiune cardiacă relativ rară, cu un spectru etiologic variat și în schimbare în ultimii ani [1]. Majoritatea cauzelor de pericardită acută pot duce, în timp, la constricție pericardică. Anamneza identifică adesea antecedente de pericardită idiopatică sau de afectare pericardică determinată de traumatisme (inclusiv chirurgicale), iradiere mediastinală, tuberculoză și alte boli infecțioase, neoplazii, sau insuficiență renală. Pericardita constrictivă cronică este mai puțin frecventă decât în trecut, în timp ce pericardita constrictivă subacută este mai des întâlnită astăzi. Cel mai frecvent, pericardita constrictivă este idiopatică în țările dezvoltate [10]. În cazul prezentat, cu toate că nu s-a decelat o cauză a constricției, nu se poate exclude etiologia infecțioasă și, în primul rând, tuberculoza.

Distrofia facioscapulohumerală este o afecțiune neuromusculară moștenită, a cărei prevalență este estimată la 1:20 000, transmiterea fiind autosomal dominantă. Simptomatologia debutează de obicei în copilărie, peste 90% din pacienți au semne ale afecțiunii până la vârsta de 20 ani, boala fiind în general lent progresivă [7,8]. Afectarea cardiacă în distrofia facioscapulohumerală este, de obicei, de

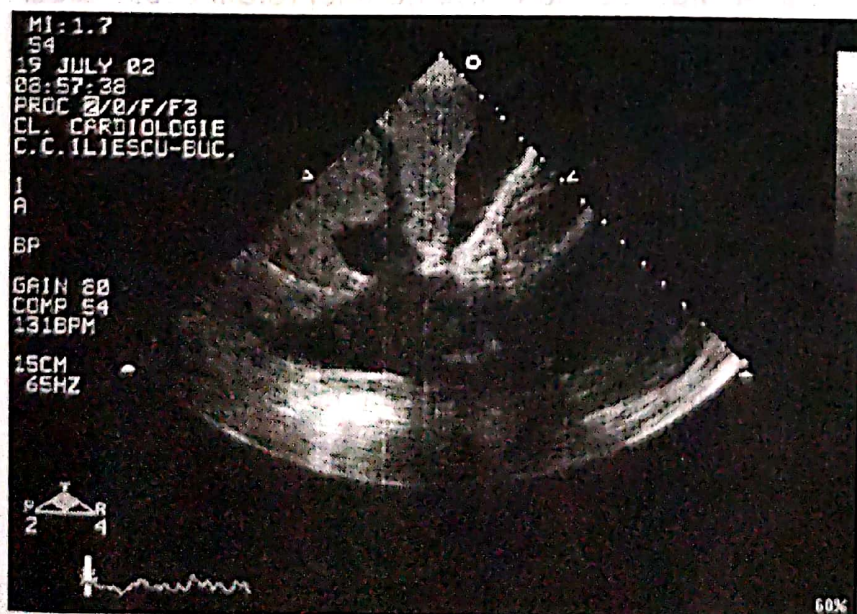


Figura 7. Imagine ecografică subcostală. Se observă dilatarea severă a venei cave inferioare și a venelor hepatice, lichid de ascită în cantitate mică și zone hiperecogene la nivelul peretelui liber al VD.

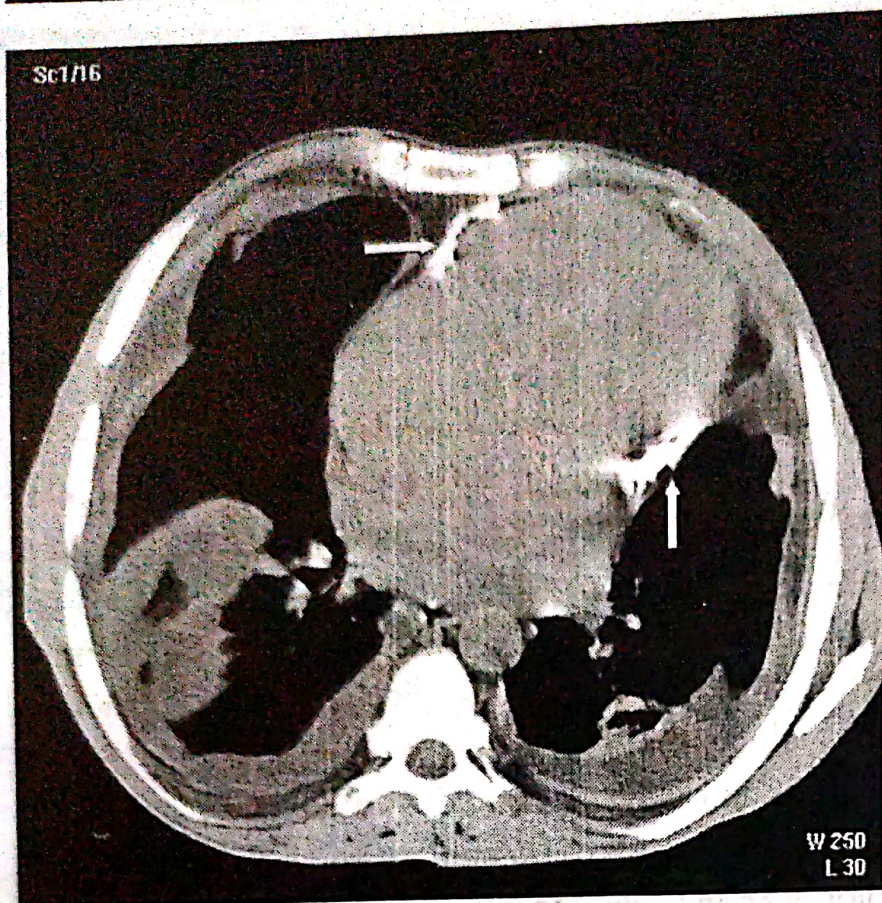


Figura 8. Imagine de tomografie computerizată toracică. Se observă calcificările pericardice adiacente șanțurilor atrio-ventriculare și porțiunilor bazale ale ventriculilor (săgețile).

tip miopatic. Adesea se întâlnesc defecte de formare sau conducere a impulsului, cu variate tulburări de conducere descrise la acești pacienți [9].

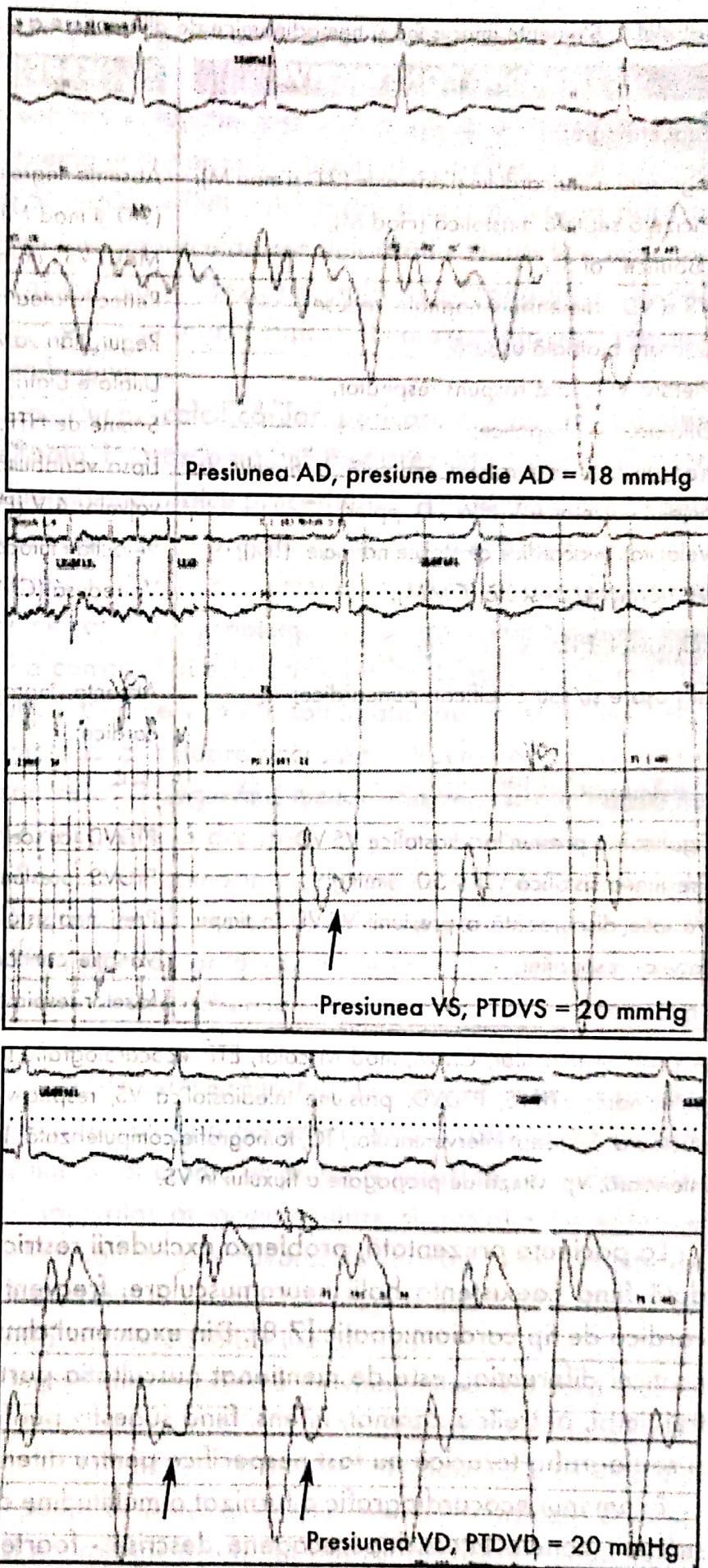
Particularitatea cazului prezentat constă în coexistența acestor două afecțiuni rare, pericardita constrictivă și distrofia facioscapulohumerală la o pacientă tânără cu tablou clinic de insuficiență cardiacă. Ne-am pus problema relației dintre cele două afecțiuni. Pericardita constrictivă nu se asociază, de obicei, cu distrofia facioscapulohumerală. Aceasta se asociază mai frecvent cu afectare miocardică de tip cardiomiopatic. În acest context, este improbabilă existența unei relații cauză-efect între cele două afecțiuni în cazul prezentat. Deși nu s-a găsit etiologia pericarditei constrictive la această pacientă, majoritatea cazurilor de constricție pericardică pot fi considerate, în cele din urmă, prin excluderea altor cauze, idiopatice [10]. Excluderea acestor cauze nu este totdeauna ușoară și, în cele din urmă, examenul microscopic al pericardului excizat ne va oferi mai multe elemente pentru diagnosticul etiologic.

Pericardita constrictivă este o afecțiune clinic polimorfă, pentru al cărei diagnostic de certitudine sunt adesea necesare numeroase investigații. Insuficiența cardiacă congestivă este cel mai frecvent diagnostic funcțional, iar diagnosticul diferențial este adesea dificil. Diferențierea de cardiomiopatia restrictivă poate fi uneori dificilă chiar și după investigația invazivă, din cauza parametrilor hemodinamici foarte asemănători. Principala dificultate constă în diferențierea „rigidității miocardice”

Figura 9. Curbele de presiune înregistrate în AD, VD și VS la cateterismul cardiac. De notat aspectul de dip-plateau (săgeți) al curbelor de presiune ventriculare, egalizarea presiunilor diastolice ventriculare, curbele ventriculare având un aspect aproape identic în diastolă.

(în restricție), de „rigiditatea pericardică” (în constricție); cu alte cuvinte, identificarea factorului care limitează umplerea ventriculară diastolică: miocardul, sau pericardul? [2,4,13]

Principalele elemente paraclinice care ajută în acest sens sunt prezentate în tabelul 1. Trebuie menționat că nici unul din aceste elemente nu este infailibil și, de aceea, pentru creșterea acurateții diagnosticului este necesară combinarea informațiilor obținute prin diferite tehnici [6,11,12].



Tabelul 1. Elemente imagistice și hemodinamice de diferențiere a constricției de restricție.

PERICARDITĂ CONSTRICTIVĂ	CARDIOMIOPATIE RESTRICTIVĂ
Ecocardiografie Îngroșare a pericardului și aderențe (2-D și mod M); Incizură septală diastolică (mod M); „Bounce” al SIV; VS și VD - dimensiuni normale/reduce; Dilatare biatrială ușoară; Pletoră VCI, fără răspuns respirator; Dilatarea vv. hepatice; Variabilitate respiratorie crescută a fluxului la nivelul valvelor A-V (PW - Doppler); Velocități miocardice diastolice normale (TDI); Vp normală/crescută (CMM);	Absența îngroșării și a aderențelor pericardului (2-D și mod M); Masa VS - normală/crescută; Reflectivitatea miocardului crescută; Regurgități valvulare atrio-ventriculare frecvente; Dilatare biatrială moderat-severă; Semne de HTP; Lipsa variabilității respiratorii a fluxului la nivelul valvelor A-V (PW - Doppler); Velocități miocardice diastolice reduse (TDI); Vp redusă (CMM);
TC, RMN, ETE Îngroșare și/sau calcificări pericardice;	Absența îngroșării și/sau a calcificărilor pericardice;
Cateterism Egalizarea presiunilor diastolice VS-VD; Presiunea sistolică VD < 50 mmHg; Variație discordantă a presiunii VS-VD în timpul fazelor respirației	PTDVD cu cel puțin 5 mmHg mai mică decât PTDVS (presiuni inegale); Presiunea sistolică VD > 50 mmHg; Variație concordantă a presiunii VS-VD în timpul fazelor respirației

A-V, atrio-ventricular; CMM, mod M color; ETE, ecocardiografie transesofagiană; HTP, hipertensiune pulmonară; PTDVS, PTDVD, presiune telediastolică VS, respectiv VD; RMN, rezonanță magnetică nucleară; SIV, sept interventricular; TC, tomografie computerizată; TDI, Doppler tisular; VCI, vena cavă inferioară; Vp, viteza de propagare a fluxului în VS.

La pacienta prezentată, problema excluderii restricției era încă mai importantă, dată fiind coexistența bolii neuromusculare, frecvent asociată cu afectarea miocardică de tip cardiomiopatic [7,8]. Din examenul clinic, puțin specific pentru diagnosticul diferențial, este de menționat auscultația particulară, decelând un ritm în trei timpi, al treilea zgomot, intens, fiind sugestiv pentru clacment pericardic. ECG și radiografia toracică au fost nespecifice pentru diferențierea restricției-constricției.

Examenul ecocardiografic a furnizat o multitudine de elemente în favoarea conștricției: zonele intens hiperecogene descrise - foarte sugestive pentru calcificări

pericardice, variabilitatea net patologică a fluxului transmitral, ca și datele furnizate de examenul mod M color și de cel Doppler tisular orientau, concordant, către constrictie. Afectarea ușoară a funcției sistolice globale a VS (fracția de ejeție de 48%), punând problema unei posibile afectări miocardice, a putut fi însă explicată prin ritmul ventricular rapid al flutterului atrial și prin mișcarea particulară, de „bouncing” a septului interventricular, iar velocitățile diastolice normale ale inelului mitral în Doppler tisular, ca și viteza normală de propagare a fluxului în VS la examenul mod M color au făcut foarte improbabilă existența unei afectări miocardice concomitente semnificative.

TC toracică a confirmat existența calcificărilor pericardice, iar investigația invazivă a adus confirmarea finală, fluoroscopia arătând prezența calcificărilor (cu aceeași topografie ca la examenele imagistice precedente), iar cateterismul, aspectul tipic de dip-plateau și presiuni diastolice practic egale în toate cavitățile.

Un alt aspect de discutat este cel al ECG pacientei prezentate, anormal, punând problema excluderii ischemiei miocardice și problema mecanismului flutterului atrial.

Aspectul ECG în pericardita constrictivă este aproape întotdeauna anormal, înregistrând modificări nespecifice. Undele T pot fi aplatizate sau simetric inversate. Constrictia localizată sau asimetrică, prin supraîncărcarea structurilor cardiace din amonte, poate determina aspecte ECG sugerând hipertrofie ventriculară dreaptă și poate determina devierea axului QRS la dreapta, ca și în cazul pacientei noastre. În sfârșit, pericardul calcificat poate comprima arterele coronare normale suficient pentru a produce modificări ECG de repaus și chiar răspuns ECG pozitiv la testul de efort. Din aceste motive, ca și datorită vârstei, sexului, lipsei factorilor de risc și a simptomatologiei sugestive pentru ischemia miocardică, nu am indicat coronarografia în cazul de față.

Pericardita constrictivă cronică este adesea însoțită de aritmii atriale, în special de fibrilație atrială, însă existența flutterului atrial cronic este o raritate. La pacienta noastră, mecanismul flutterului atrial cronic ar putea fi legat de existența calcificărilor pericardice la nivelul șanțurilor atrio-ventriculare și posibila lor extensie către atri, cu crearea condițiilor morfologice favorabile formării unor circuite de reintrare. Dilatația atrială (moderată la momentul diagnosticării afecțiunii), ar putea fi, de asemenea, implicată în geneza tulburării de ritm.

Cazul prezentat pune și importante probleme privind atitudinea terapeutică adecvată. Tratamentul pericarditei constrictive în acest stadiu este cel chirurgical, însă intervenția este grevată de o mortalitate și o morbiditate ridicate. Existența distrofiei facioscapulohumerale pune, în plus, problema riscului anestezic crescut. Istoricul pacientei și examenul neurologic actual au relevat progresia relativ lentă

a afecțiunii neuromusculare și cursul actual stabil, situație care coroborată cu semnificația hemodinamică certă a pericarditei constrictive, cu fenomene de insuficiență cardiacă de clasa III NYHA ne-a făcut să considerăm raportul risc-beneficiu ca fiind în favoarea intervenției chirurgicale de pericardectomie, sub rezerva unei monitorizări atente a relaxării neuromusculare în timpul anesteziei.

În concluzie, am prezentat cazul unei paciente tinere, cu insuficiență cardiacă (clasa III NYHA), în flutter atrial cronic, manifestând asocierea rară de pericardită constrictivă și distrofie facioscapulohumerală.

BIBLIOGRAFIE

1. Ling LH, Oh JK, Schaff HV, et al. Constrictive pericarditis in the modern era. Evolving clinical spectrum and impact on outcome after pericardiectomy. *Circulation* 1999;100:1380-1386.
2. Hatle LK, Appleton CP, Popp RL. Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiography. *Circulation* 1989;79:357-370.
3. Garcia MJ, Thomas JD, Klein AL. New Doppler echocardiographic applications for the study of diastolic function. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:865-875.
4. Rajagopalan N, Garcia MJ, Rodriguez L, et al. Comparison of new Doppler echocardiographic methods to differentiate constrictive pericardial heart disease and restrictive cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2001; 87:86-94.
5. Hoit BD. Management of effusive and constrictive pericardial heart disease. *Circulation* 2002;105:2939-2942.
6. Gînghină C, Dragomir D, Marinescu M. Pericardita constrictivă. În: *Pericardologie. De la diagnostic la tratament*. Info Medica 2002;95-120.
7. Kissel JT. Facioscapulohumeral dystrophy. *Semin Neurol* 1999;19:35-43.
8. Emery AEH. The muscular dystrophies. *Lancet* 2002;359:687-695.
9. Finsterer J, Stollberger C. Cardiac involvement in primary myopathies. *Cardiology* 2000;94:1-11.
10. Spodick DH. Pericardial diseases. In: Braunwald E, Zipes DP, Libby P, eds: *Heart Disease*, 6th edition. WB Saunders, Philadelphia, 2001:1823-76.
11. Myers RBH, Spodick DH. Constrictive pericarditis: clinical and pathophysiologic characteristics. *Am Heart J* 1999;138:219-32.
12. Shabetai R. Hemodynamics in constrictive and effusive constrictive pericarditis versus restrictive cardiomyopathy. UpToDate 2002; www.uptodate.com
13. Schiller NB, Foster E. Echocardiographic evaluation of the pericardium. UpToDate 2002; www.uptodate.com

FORMA DOBÂNDITĂ DE COARCTAȚIE DE AORTĂ TORACICĂ ȘI ABDOMINALĂ

A. Stoica, Carmen Ginghină, S. Băilă, R. Vasile, R. Halpern,
Ioana Ghiorghiu, E. Stoica, P. Platon, Ileana Arsenescu,
Ioana Stoian, Mihaela Rugină, Liliana Parascan, C. Boroș, E. Apetrei

Coarctarea de aortă cu sediu atipic este o afecțiune rară, putând fi localizată la nivelul arcului aortic, aortei toracice descendente, aortei abdominale sau cu sedii multiple. Această afecțiune poate fi congenitală sau dobândită. Motivația prezentării următorului caz a constituit-o particularitatea acestei forme de coarctare de aortă toracică și abdominală, secundară bolii Takayasu.

PREZENTAREA CAZULUI

Istoric. Pacientul, în vârstă de 15 ani, se prezintă pentru valori tensionale crescute (max 220/140 mmHg), egale la membrele superioare, depistate la un examen de rutină.

Examenul obiectiv a arătat un pacient cu dezvoltare staturo-ponderală conform vârstei cronologice, suflu sistolic gr. 2/4 în spațiul III-IV intercostal stâng, suflu continuu în spațiile intercostale din jumătatea inferioară a toracelui posterior, suflu sistolic intens, aspru, rugos, în regiunea epigastrică, absența pulsului la ambele artere femurale și distal, TA la membrul superior drept=200/100 mmHg; TA la membrul superior stâng=190/100 mmHg.

INVESTIGAȚII PARACLINICE

Electrocardiograma (Figura 1) a evidențiat ritm sinusal (75 bătăi/min.), ax QRS la +60 grade, HVS pe criteriu de voltaj ($RV_6 + SV_1 = 40$ mm).

Radiografia toracică a arătat cord și circulație pulmonară de aspect normal, fără eroziuni costale (Figura 2).

Ecocardiografic: cavități cardiace și kinetică normale, aorta ascendentă și crosa aortei de aspect normal.

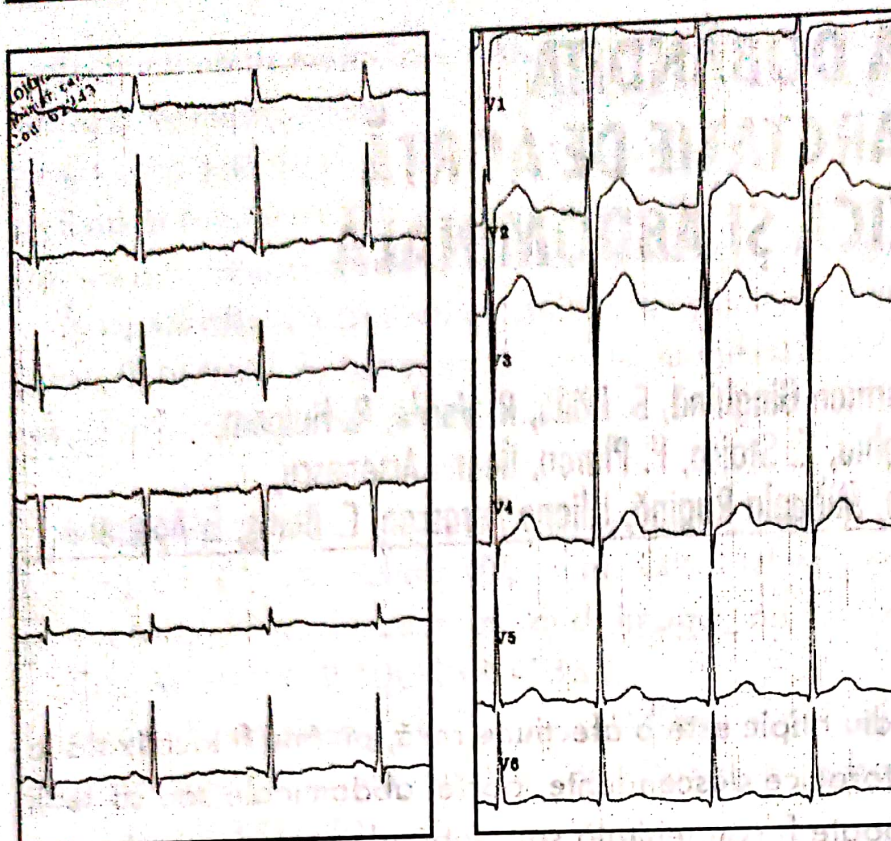


Figura 1. Electrocardiogramă de repaus - hipertrofie ventriculară stângă - indice Sokolow-Lyon=40 mm.

Biologic - valori normale, fără sindrom inflamator.

Ecografia Doppler vasculară a evidențiat vitezițe crescute ale fluxului sanguin la nivelul aortei abdominale, cu gradient 40 mm Hg, care nu justifică absența pulsului femural bilateral.

Clinic se ridică suspiciunea de coarctare de aortă abdominală, confirmată de ecografia Doppler vasculară; în aceste condiții se indică efectuarea aortografiei.

Angiografia a arătat coarctare de aortă largă la nivelul aortei toracice descendente (gradient 40 mmHg - Figura 3A), care pornește la 3 cm sub originea arterei subclaviculare stângi, și coarctare de aortă abdominală (Figura 4A - gradient 40 mmHg), care se întinde de la originea trunchiului celiac până deasupra emergenței arterelor renale.

Caracterul leziunilor și simptomatologia au impus o soluție chirurgicală; s-a decis intervenția chirurgicală stadială, având ca prim pas rezolvarea coarctăției de la nivelul aortei toracice, anatomia leziunii impunând efectuarea unui by-pass aorto-aortic între porțiunea de deasupra și cea de sub regiunea stenozată. După două săptămâni de la prima intervenție s-a realizat corecția celei de-a doua leziuni stenotice, de la nivelul aortei abdominale prin efectuarea unei plastii de lărgire la acest nivel cu petic de Dacron.

Evoluția postoperatorie în primele zile a fost grevată, atât în cazul corecției leziunii toracice, cât și al leziunii abdominale, de un sindrom postcoarctectomie sever,

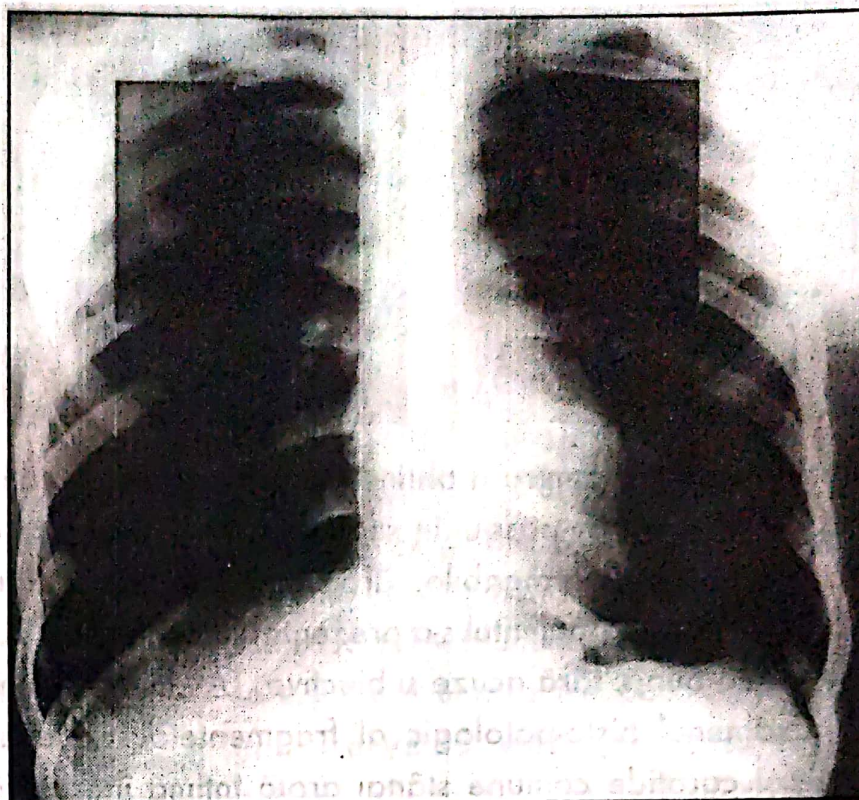


Figura 2. Radiografie cord-pulmon. Incidența postero-anterioară - aspect normal.

cu hipertensiune arterială de valori foarte mari, cu răspuns dificil la tratamentul medicamentos.

A doua zi după corecția leziunii abdominale pacientul devine agitat, ulterior comatos, examenul CT și arteriografia efectuate de urgență evidențiind un accident vascular ischemic cerebral prin tromboza arterei carotide comune și interne stângi în porțiunea sa extracraniană (Figura 5). S-a intervenit chirurgical de urgență și s-a practicat trombendarterectomie arteră carotidă comună la bifurcație, carotidă externă și carotida internă stângă la origine și by-pass subclavio-carotidian comun stâng la bifurcație, cu proteză PTFE nr. 8 armată. Ulterior, evoluția pacientului a fost favorabilă, cu recuperare completă din punct de vedere neurologic și cu controlul valorilor tensionale sub tratament cu IEC (Captopril - 25 mg/zi) și β -blocant (Metoprolol - 100 mg/zi); s-a considerat necesar tratament anticoagulant oral, în

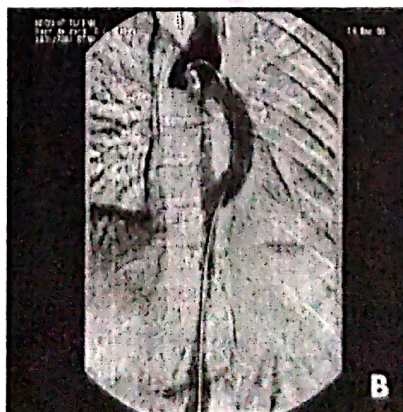
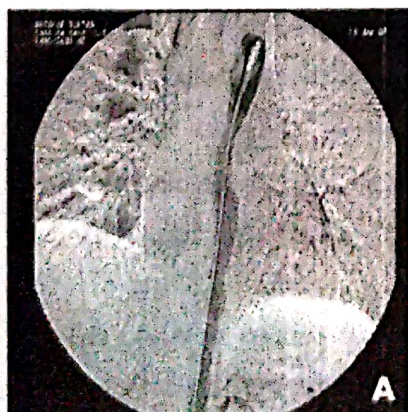


Figura 3. (A) Aortografie - coarctajie largă la nivelul aortei toracice descendente (gradient 40 mmHg). (B) Control angiografic - by-pass aorto-aortic la nivelul aortei toracice descendente permeabil.

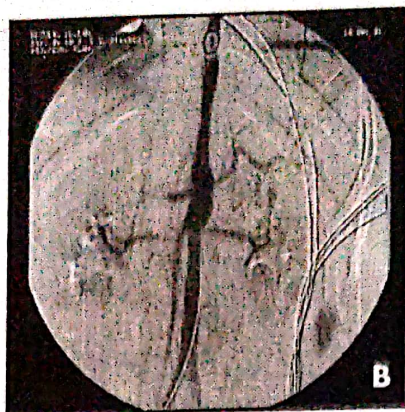
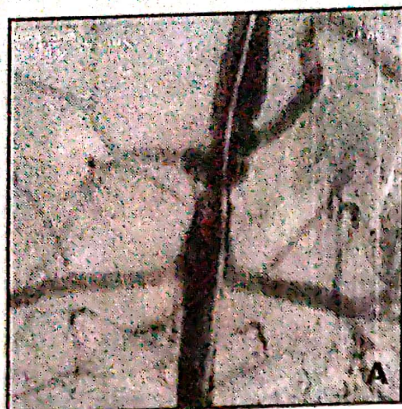


Figura 4.

(A) Aortografie - coarctăție de aortă abdominală de la originea trunchiului celiac până deasupra emergenței arterelor renale.

(B) Control angiografic post-plastie de lărgire cu petic de Dacron la nivelul aortei abdominale.

doză adaptată pentru a obține un INR de aproximativ 2-2,5. Controlul angiografic a evidențiat by-pass-ul în regiunea aortei toracice descendente și cel la nivelul carotidei stângi permeabile, fără stenoză la nivelul aortei abdominale (Figurile 3B, 4A, 5). Recent, pacientul s-a prezentat la control (la 10 luni postoperator) cu o stare generală bună, fără acuze subiective, TA=120/70 mmHg sub tratamentul amintit.

Examenul histo-patologic al fragmentelor prelevate chirurgical de la nivelul arterei carotide comune stângi arată intimă îngroșată și remaniată fibro-scleros, medie cu perete îngroșat prin proces inflamator cronic granulomatos (mononucleare și vase de neoformație - Figurile 6 și 7), cu leziuni distrofice de tip degenerativ-edematos-mixoid și întreruperi ale fibrelor elastic; la limita dintre medie și adventice apar celule gigante, multinucleate, iar adventicea este lărgită prin fibre de collagen hiperplaziate, prezentând inflamație cronică (infiltrate de mononucleare, vase de neoformație) și, la unele nivele, multiple celule gigante multinucleate. Tabloul histopatologic se încadrează în caracteristicile bolii Takayasu, aflată într-un stadiu predominant sclerogen de evoluție.

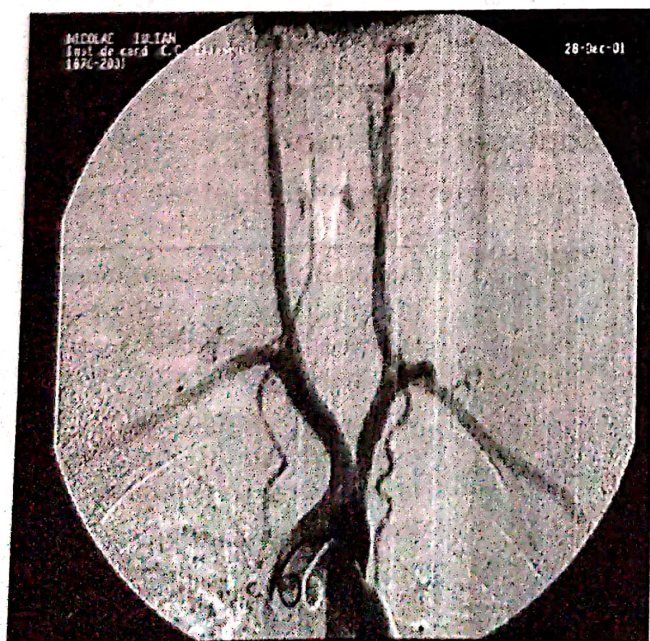


Figura 5. Control angiografic - by-pass subclavio-carotidian comun stâng la bifurcație, cu proteză PTFE nr. 8 armată, permeabil.



Figura 6. Examen histopatologic arteră carotidă comună stângă - colorație Van Gieson 200X - disocierea structurilor mediei prin edem, fibroză, cu infiltrate inflamatorii cronice granulomatoase, cu vase de neoformație.

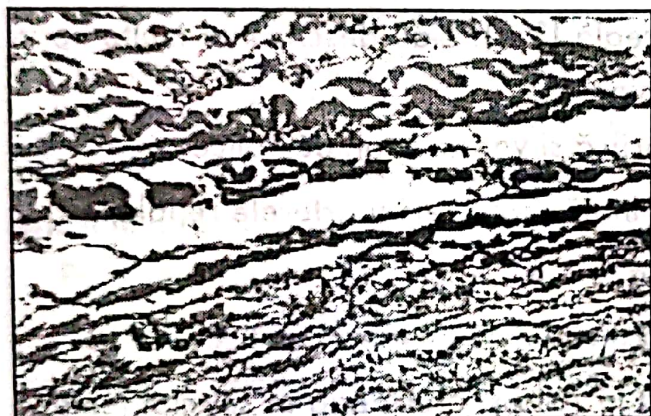


Figura 7. Examen histopatologic arteră carotidă comună stângă - colorație Van Gieson 200X - la nivelul mediei predomină procesul de fibroză disociat edematos și cu tendință la disecția fibrelor.

COMENTARII

Conform datelor din literatură, coarctăția de aortă cu sediu atipic (arc aortic, aorta descendentă toracică sau abdominală) se întâlnește într-o proporție de aproximativ 2% din cazurile de coarctăție de aortă. Afectarea aortei abdominale are o preponderență feminină netă, spre deosebire de coarctăția clasică de aortă, care este mai frecventă la sexul masculin [1,2].

Leziunea poate fi scurtă sau lungă (difuză), cu îngustări etajate și hipoplazie a aortei subiacente, cu posibilă afectare și a aortei toracice. Localizarea cea mai frecventă este cea interrenală, putând afecta și regiunea supra/infrarenală. Pacienții la care diagnosticul se pune după vârsta de 40 de ani au de obicei coarctăție de aortă infrarenală.

Coarctăția de aortă abdominală poate fi congenitală (fuziune incompletă a celor două aorte dorsale primitive) sau dobândită (de tip inflamator) în cadrul unei alte afecțiuni: neurofibromatoza von Recklinghausen, sindromul Williams Beuren, rubeola congenitală, boala Takayasu sau fibroza periaortică postra-dioterapie sau posttraumatică [1].

Au fost descrise cazuri rare de coarctăție de aortă abdominală la pacienți cu sindrom Alagille, afecțiune autozomal-dominantă, care se manifestă prin stenoze periferice de artere pulmonare, defectul genetic fiind localizat la nivelul genei Jagged [1].

Diagnosticul etiologic se pune prin examen histopatologic.

Tabloul clinic al coarctăției de aortă abdominală este reprezentat de obicei de hipertensiune arterială severă la vârste tinere, frecvent prin mecanism reno-vascular, dar pot apărea și fenomene de insuficiență cardiacă sau ischemie de membre inferioare.

În cazul prezentat, datele clinice și paraclinice (vârsta, anatomia leziunilor, asocierea coarctăției toracice și abdominale, fără afectarea arterelor renale) au

orientat inițial diagnosticul spre o formă congenitală de coarctare de aortă toracică și abdominală însă, ulterior s-a dovedit a fi o afecțiune dobândită. În fața unor afectări aortice multiple este important să se ia în considerare, în funcție de circumstanțe, posibile forme dobândite de boală (boala Takayasu, neurofibromatoza von Recklinghausen, sindromul Williams Beuren, rubeola congenitală, fibroza periaortică postradioterapie sau posttraumatică).

Cazul descris se poate încadra în arterita Takayasu cu mai multe particularități de prezentare clinică și de anatomie a leziunilor vasculare, diagnosticul de certitudine fiind pus prin examen histopatologic.

Arterita Takayasu este o afecțiune inflamatorie cronică, de etiologie necunoscută, implicând aorta și ramurile mari, cu evoluție de la o inflamație acută de tip arterită granulomatoasă, până la un stadiu tardiv, sclerotic, cu hiperplazie intimală, degenerescența mediei și fibroza adventiceală [3,4]. S-au descris mai multe tipuri de boală, în funcție de localizarea predominantă:

- tipul I – afectează în principal croșa aortică și vasele brahiocefalice;
- tipul II – afectează aorta toraco-abdominală și în special arterele renale;
- tipul III – combină caracteristicile celorlalte două tipuri;
- tipul IV – afectează artera pulmonară, cu sau fără atingere aortică.

Această boală este particular frecventă în Asia și afectează în special femeile tinere (raport femei-bărbați = 8:1) [4,5].

Pentru diagnosticul clinic al bolii Takayasu au fost propuse mai multe criterii:

- criteriu obligatoriu - vârsta sub 40 de ani;
- criterii majore:
 1. leziune în porțiunea mijlocie a arterei subclaviculare stângi;
 2. leziune în porțiunea mijlocie a arterei subclaviculare drepte;
- criterii minore:
 1. VSH crescut;
 2. stenoza arterei carotide;
 3. hipertensiune arterială;
 4. regurgitare aortică sau ectazie anulo-aortică;
 5. afectarea arterei pulmonare;
 6. afectarea distală a trunchiului brahio-cefalic;
 7. afectarea aortei descendente toracice;
 8. afectarea aortei abdominale.

Prezența, în plus față de criteriul obligatoriu, a două criterii majore, a unui major și cel puțin două minore sau a minimum patru criterii minore sugera o probabilitate mare a existenței bolii Takayasu [6].

Cazul prezentat are mai multe particularități: sexul masculin, stadiul tardiv al bolii la o vârstă tânără (15 ani), absența sindromului inflamator în antecedentele apropiate - boala Takayasu fiind mult mai frecventă la femei (raport femei-bărbați = 8:1), cu debut în 75% din cazuri în perioada adolescenței, 85-90% dintre pacienți aflându-se în faza sclerotică în momentul diagnosticului, cu o vârstă medie de 27,3 de ani la acel moment. Particulară este și anatomia leziunilor, cu dublă afectare aortică (aorta toracică descendentă și aorta abdominală) și afectarea arterei carotide comune stângi, fără implicarea altor ramuri ale arcului aortic, încadrându-se în tipul III de boală (dar fără implicarea arterelor renale, frecventă în această maladie). În cazul descris nu sunt îndeplinite criteriile majore de diagnostic, dar prezența, pe lângă criteriul obligatoriu (vârsta sub 40 ani), a patru criterii minore - hipertensiune arterială, leziune la nivelul arterei carotide comune stângi, afectarea aortei descendente toracice, afectarea aortei abdominale - este suficient pentru diagnosticul clinic pozitiv de arterită Takayasu.

Pe o serie de 22 de cazuri de boală Takayasu studiate de Apetrei și colab. [11], predominanța sexului feminin a fost de 4:1, toate cazurile aveau afectate una dintre arterele subclavii, iar afectarea (stenoza) aortei toracice a fost prezentă la 3 cazuri și a aortei abdominale la 2 cazuri. Afectarea aortei abdominale și toracice au fost întâlnite la cazuri diferite.

Tratamentul în cazul coarctăției de aortă abdominală poate fi chirurgical (frecvent by-pass sau reconstrucția unui segment aortic ori a unor segmente arteriale multiple) sau angioplastie percutantă transluminală cu implantare de stent. În cazul arteritei Takayasu indicațiile de tratament chirurgical nu sunt bine stabilite, dar se practică în general pentru corecția hipertensiunii arteriale, ameliorarea ischemiei cerebrale, în cazul anevrismelor aortice sau arteriale, tratarea regurgitării aortice ori by-pass la nivelul arterelor coronare. Este de preferat ca intervențiile chirurgicale să se efectueze în afara perioadei de activitate a bolii, cel mai bine indicată de valoarea VSH [7,9,10].

Pentru controlul manifestărilor clinice și a progresiei afecțiunii la pacienții cu boală activă se administrează glucorticoizi în doze mari: Prednison - 1 mg/kgcorp/zi, timp de 3 luni, cu reducere progresivă pe parcursul unui an în absența semnelor de activitate a bolii, eventual Ciclofosamidă - 2 mg/kgcorp/zi, dacă pacienții nu răspund la terapia cu steroizi [4,7,8].

În cazul prezentat, valorile tensionale crescute au impus corecția chirurgicală a leziunilor aortice. Deoarece pacientul s-a prezentat într-un stadiu tardiv de evoluție a bolii, susținut de absența sindromului biologic inflamator și de rezultatul examenului histopatologic, care a arătat un stadiu predominant sclerogen de evoluție nu s-a administrat tratament cu corticosteroizi.

Cazul descris de arterita Takayasu are mai multe particularități de prezentare clinică și de anatomie a leziunilor vasculare (sex masculin, stadiu tardiv al bolii la o vârstă tânără, absența criteriilor majore de diagnostic, dar cu prezența a patru criterii minore – hipertensiune arterială, leziune la nivelul arterei carotide comune stângi, afectarea aortei descendente toracice, afectarea aortei abdominale – suficiente pentru diagnosticul pozitiv, tipul III de boală, lipsa afectării arterelor renale), acest caz subliniind importanța luării în considerare și a formelor dobândite de coarctare de aortă în anumite circumstanțe.

BIBLIOGRAFIE

1. Dupuis C., Kochaner J., Payot M., Freedom MR., Davignon A. *Cardiologie Pédiatrique*, Ed. Flammarion Medicine Sciences, Paris, 282-284.
2. Ginghina Carmen, Apetrei E., Macarie C. *Boli congenitale cardiace – o abordare practică* – Ed. Amaltea, 2001, 91-99.
3. Cotran R.S., Kumar W., Robbins S.L. *Takayasu's Arteritis*. In Robbins' Pathologic Basis of Disease. 5th edition, W.B. Saunders Company, 1994, 576-577.
4. Isselbacher E.M., Eagle K.A., Desanctis R.W. – *Diseases of the Aorta*. In Braunwald E. – Heart Disease, 5th ed., W.B. Saunders Company, 1997, 1572-1573.
5. Sharma B.K., Jain S., Sagar S. *Systemic Manifestations of Takayasu Arteritis: the Expanding Spectrum*. Int. J. Cardiol. 1996; 54 Suppl.: 149-154.
6. Sharma B.K., Jain S., Suri S., Numano F. – *Diagnostic Criteria for Takayasu Arteritis*. Int. J. Cardiol. 1996; 54 Suppl.: 141-147.
7. Giordano J.M., Hoffman G.S., Leavitt R.Y. – *Takayasu's Disease: Nonspecific Aorto-Arteritis*. In Rutherford R.B. ed Vascular Surgery. International Edition. W.B. Saunders Company, 1995, 245-252.
8. Haimovici H., Mishima Y. – *Nonatherosclerotic Disease of Small Arteries*. In Haimovici H. ed Haimovici's Vascular Surgery. Blackwell Science Inc, 1996, 555-580.
9. Yamauchi H., Fujii M., Iwaki H., Ishii Y., Saji Y., Maruyama Y., Yamashita H., Uchikoba - *Surgical treatment of Coarctation Complex in Neonates and Infants*. J. Nippon Med. Sch. 2000, 67(6):455-458

HIPERTENSIUNE PULMONARĂ PRIMITIVĂ

Ioana Stoian, Ileana Arsenescu, Carmen Ginghină, B. Popescu,
I. Coman, E. Apetrei

Bolnava în vârstă de 21 de ani a fost internată pentru dispnee la eforturi minime și uneori dispnee în repaus, dureri toracice de efort, clasa funcțională III NYHA.

Istoric – simptomele au debutat cu aproximativ trei ani înainte de internare (la 18 ani): dispnee la eforturi mari; scăderea progresivă a capacității de efort; dureri toracice în timpul efortului, instalate în urmă cu un an.

Amigdelectomie pentru infecții cu streptococ beta – hemolitic (la 7 ani).

Antecedente heredocolaterale – fără importanță.

Examenul clinic relevă: cianoză periferică ușoară (buze, extremități); turgescența venelor jugulare. Examen clinic pulmonar normal. Ritm cardiac regulat cu frecvență 78 b/min. Zgomotul II accentuat în spațiul II subclavicular stâng; galop protodiastolic drept. Suflu diastolic de regurgitare pulmonară; suflu sistolic de regurgitare tricuspidiană. Hepatomegalie ușoară (margine inferioară la 2 cm sub rebordul costal drept). Reflux hepato-jugular.

Diagnosticul clinic (istoric, examen clinic) a fost de insuficiență a cordului drept, posibil secundară unei hipertensiuni pulmonare severe.

INVESTIGAȚII NONINVAZIVE

Datele biologice au fost în limite normale cu excepția hematocritului (moderat crescut).

Electrocardiograma standard (Figura 1): Ritm sinus al cu frecvență 75 b/min. Deviație axială dreaptă (AQRS + 11°). Hipertrofie ventriculară dreaptă de tip sistolic. Modificări secundare ale perioadei de repolarizare în derivațiile precordiale drepte: unda T inversată în V1-V3 I și derivațiile periferice D III, aVF. Posibil dilatare atrială dreaptă [1].

Radigrafia toracică (PA): Dilatare importantă a trunchiului arterei pulmonare și a celor două hiluri. Circulație pulmonară periferică diminuată.

Figura 1. Electrocardiograma standard - Ritm sinusal. Hipertrofie ventriculară dreaptă.



Scintigrama pulmonară de perfuzie (Tc 99) - în limite normale.

Modificările electrocardiografice (hipertrofia ventriculară dreaptă de tip sistolic) și cele înregistrate de radiografia toracică (dilatarea arterei pulmonare) au susținut datele clinice sugestive pentru suferința ventriculului drept, secundară unei hipertensiuni pulmonare.

Scintigrama pulmonară de perfuzie normală a exclus hipertensiunea pulmonară secundară embolismului pulmonar.

Ecocardiografia - examenul Doppler (Figura 2): Hipertrofie semnificativă a peretelui liber ventricular drept (10.7 mm; normal 2-3 mm); cavitate ventriculară dreaptă dilatată. Regurgitare pulmonară (funcțională), trunchiul arterei pulmonare dilatat, 30 mm. Regurgitare tricuspidiană moderată (funcțională). Frația de ejeție ventriculară dreaptă diminuată (excursia inelului tricuspidian 9 mm; normal 1,2 - 1,5 cm). Sept interventricular cu mișcare anormală. Hipertensiune pulmonară severă (presiunea sistolică în artera pulmonară 95 mmHg; presiunea medie 65 mmHg). Valve mitrală și aortică normale. Ventricle stâng cu funcție normală. Fără formațiuni intracavitare. Examenul ecocardiografic a fost compatibil cu hipertensiune pulmo-

nară severă asociată cu hipertrofia ventriculului drept și regurgitare funcțională tricuspidiană și pulmonară [2].

Ecocardiografia transesofagiană (cu substanță de contrast):

Absența șunturilor intracardice cu excepția foramenului ovale permeabil intermitent (în timpul manevrelor Valsalva). Fără formațiuni intracavitare sau la nivelul arterei pulmonare.

Examenul ecocardiografic la această bolnavă a exclus bolile cardiace (șunturi intracardice, valvulopatii, cardiomiopatii) ce pot induce hipertensiunea pulmonară și a diagnosticat și evaluat creșterea presiunii sistolice în artera pulmonară.

Ținând seama de investigațiile noninvasive și datele clinice s-a putut stabili diagnosticul de **hipertensiune pulmonară primitivă severă; insuficiență ventriculară dreaptă**.

INVESTIGAȚII INVAZIVE

Cateterismul cardiac a confirmat prezența și severitatea hipertensiunii pulmonare (presiune medie 68 mmHg; presiune maximă 90–110 mmHg). Rezistențe totale pulmonare mari, 15,2 U.W. Hipertensiune pulmonară, 87% din cea sistemică (76% arteriolară). Presiunea în capilarul pulmonar – normală. Fără șunturi intracardice/extracardice.

Evaluarea rezervei vasodilatatoare (testul la Adenozină) – absența răspunsului vasodilatator acut.

În contextul datelor clinice, insuficiența cardiacă dreaptă, a datelor electrocardiografice ce arată importantă hipertrofie de ventricul drept și a datelor ecocardiografice ce exclud o cauză dobândită sau congenitală de hipertensiune pulmonară arterială, diagnosticul de **hipertensiune pulmonară primitivă** se impune. Menționăm că bolnava nu a avut elemente clinice de flebită.

Tratamentul indicat a fost anticoagulant (warfarină 5-10 mg/24 h) și diuretic (Indapamidă 1.5 mg/24 h).

Figura 2. Ecocardiografia 2D - secțiune ax scurt la nivelul valvei mitrale. (A) telesistolă - mișcare anormală a septului interventricular. (B) diastolă - cavități ventriculare dreaptă dilatată



DISCUȚII

Hipertensiunea pulmonară primitivă (HTPP) este o boală rară, caracterizată prin creșterea presiunii în artera pulmonară (hipertensiune pulmonară precapilară; hipertensiune arterială pulmonară) peste 30 mmHg sau a presiunii medii mai mult de 20 mmHg [3,4].

Frecvența bolii în populația generală este 2-3 pacienți/1 milion/an.

Nu există predilecție pentru rasă. Predilecția este semnificativă pentru femei (raport F/B este 2/1; în unele studii 9/1) cu vârsta între 20 - 40 ani (au fost descrise cazuri de HTPP diagnosticată la vârste > 50 ani).

Formele familiale au fost înregistrate la 1 din 15 pacienți cu HTPP - forme congenitale, posibil [3,4].

Etiologia bolii este necunoscută.

Diagnosticul de HTPP este stabilit după excluderea altor cauze ce induc creșterea presiunii sistolice.

Tabel 1. Clasificarea OMS

a hipertensiunii pulmonare,
1998 [4]

I. Hipertensiunea arterială pulmonară

Hipertensiunea pulmonară primară
(sporadică; familială)

Hipertensiunea asociată:

- bolilor de collagen
- șunturi congenitale sistemice - pulmonare
- hipertensiunea portală
- infecția cu HIV
- droguri (anorexice; amfetamine; cocaină; heroină)
- hipertensiunea pulmonară persistentă a nou-născutului

II. Hipertensiunea venoasă pulmonară

boli ale atriului/ventriculului stâng
valvulopatii mitrale/aortice
boală veno-ocluzivă

III. Hipertensiunea pulmonară asociată bolilor sistemului respirator/hipoxemiei

BPOC

boli interstițiale pulmonare
apneea din somn

IV. Tromboembolismul cronic

V. Afectarea vaselor pulmonare

sarcoidoza

boli inflamatorii

hemangiomatoza capilară

Clasificarea HTP propusă în anul 1998 de OMS (Organizația Mondială a Sănătății) se bazează pe date clinice și investigații specifice [5] - (Tabelul 1).

Am prezentat o bolnavă în vârstă de 21 de ani cu HTPP severă (PAP 65 mmHg), insuficiență ventriculară dreaptă; clasa funcțională II/III NYHA.

Amintim că stratificarea funcțională a hipertensiunii pulmonare propusă la Simpozionul Mondial de Hipertensiune Pulmonară Primitivă în anul 1998 este o adaptare a clasificării NYHA în bolile cardiace:

Clasa I - absența limitării efortului fizic (absența dispneei, durerilor toracice, lipotimiilor).

Clasa II - limitare ușoară a efortului fizic; absența simptomelor în repaus.

Clasa III - limitare marcată a efortului fizic; apariția simptomelor la cel mai mic efort; absența simptomelor în repaus.

Clasa IV - inabilitatea de a face eforturi fizice; simptome prezente în repaus sau declanșate de eforturi minime. Insuficiență ventriculară dreaptă evidentă.

Motivale internării bolnavei au fost dispneea de efort, dispnee în repaus și, rar, lipotimii în timpul efortului. Simptomele au debutat în urmă cu aproximativ trei ani (la 18 ani) și au avut o evoluție progresivă (scădere progresivă a capacității de efort). Cianoza ușoară (buze, degete) a fost observată în timpul efortului.

La pacienții cu HTPP severă timpul mediu între debutul simptomelor și diagnosticul bolii este de aproximativ 2 ani. Frecvent, simptomele sunt absente la pacienții cu hipertensiune pulmonară medie (HTPP ocultă). Simptomele nu sunt specifice HTPP și nu pot face diagnosticul diferențial între forma primitivă a hipertensiunii și formele secundare de hipertensiune pulmonară.

Cele mai frecvente semne sunt dispneea de efort (hipertensiunea pulmonară medie, moderată) și de repaus (hipertensiunea pulmonară severă), oboseala, durerile toracice, palpitațiile; lipotimiile și sincopel recurente (frecvent, în timpul efortului) sunt sugestive pentru hipertensiunea pulmonară severă.

Pentru Gaines, incidența simptomelor în HTPP [6] este: dispneea – 60%; oboseala – 19%; sincopel recurente – 13%.

Examenul fizic al bolnavei prezentate a relevat zgomotul II accentuat în spațiul II subclavicular stâng; murmur diastolic de regurgitare pulmonară; suflu sistolic de regurgitare tricuspidiană. Turgescență a venelor jugulare; hepatomegalie. Examenul clinic pulmonar a fost normal.

Examenul clinic la pacienții cu HTPP nu este specific; acesta sugerează suferința ventriculului drept, secundară creșterii semnificative a presiunii sistolice în artera pulmonară: accentuarea componentei pulmonare a zgomotului II (P2); dedublarea paradoxală a zgomotului II (P2); regurgitare pulmonară (suflu Graham-Steel); regurgitare tricuspidiană; turgescența venelor jugulare; hepatomegalie; pulsații hepatice; reflux hepato-jugular; examenul clinic pulmonar – frecvent normal la pacienții cu HTPP; fenomene Raynaud pot fi prezente (în absența bolilor autoimune).

Investigațiile efectuate au fost neinvazive și invazive.

Electrocardiograma standard a înregistrat modificări tipice hipertrofiei ventriculare drepte de tip sistolic [1]. Electrocardiograma a susținut diagnosticul clinic ce a sugerat suferința ventriculului drept, secundară creșterii presiunii sistolice în artera pulmonară (hipertrofia peretelui ventriculului drept).

Notăm că modificările electrocardiografice în HTPP nu sunt specifice; pot apărea în oricare dintre formele secundare ale hipertensiunii pulmonare, dar și în bolile cardiace congenitale cu obstrucție în calea de ieșire a ventriculului drept (stenoza valvulară pulmonară etc.).

Radiografia toracică a fost tipică hipertensiunii pulmonare severe (dilatarea arterelor pulmonare, circulație periferică pulmonară săracă).

Scintigrama pulmonară de perfuzie a fost în limite normale.

Singura metodă noninvazivă care a stabilit cu certitudine diagnosticul de hipertensiune pulmonară a fost examenul ecocardiografic - examenul Doppler.

Scopurile examenului ecocardiografic în HTPP: evaluarea presiunii sistolice în artera pulmonară; severitatea hipertensiunii pulmonare; aprecierea funcției ventriculului drept/ventriculului stâng; diagnosticul bolilor cardiace cu evoluție spre hipertensiune pulmonară (secundară): șunturi intracardiacе/extracardiacе, valvulopatii, cardiomiopatii.

La această bolnavă ecocardiografia și examenul Doppler au diagnosticat hipertensiunea pulmonară, formă severă (presiunea sistolică în artera pulmonară 95 mmHg; presiune medie 65 mmHg). Hipertrofie importantă a peretelui liber ventricular drept (10,7 mm) și cavitate ventriculară dreaptă ușor dilatată (diametrul diastolic transvers 30 mm).

Regurgitare tricuspidiană moderată (funcțională) și regurgitare pulmonară medie (funcțională). Trunchiul arterei pulmonare dilatat (35 mm).

Diametrul diastolic ventricular stâng a fost în limite normale (45 mm). Septul interventricular plat în sistolă și diastolă, aspect sugestiv pentru presiunea sistolică mare în ventriculul drept și artera pulmonară.

Valvele mitrală și aortică, normale.

Nu au fost diagnosticate șunturi intracardiacе (defect septal interatrial; defect septal interventricular) sau extracardiacе (canal arterial permeabil).

La examenul transesofagian cu substanță de contrast, a fost decelat în timpul manevrelor Valsalva șunt intermitent dreapta-stânga la nivelul foramenului oval.

Fără formațiuni în cavitățile drepte cardiace; lumen liber al trunchiului arterei pulmonare și ramurilor sale.

Investigațiile asociate și examenul clinic au stabilit diagnosticul de **hipertensiune pulmonară primitivă, formă severă** (presiunea sistolică în artera pulmonară 95 mmHg; presiunea medie 65 mmHg). **Insuficiență ventriculară dreaptă. Clasa funcțională III NYHA.**

Cateterismul cardiac a fost indicat pentru confirmarea diagnosticului și pentru evaluarea rezervei vasodilatatoare (test cu Adenozină - evaluarea reactivității vasodilatatoare a sistemului arterial pulmonar) necesar „titrării” tratamentului cu substanțe blocaante ale canalelor de calciu.

Presiunea medie în artera pulmonară, estimată în timpul cateterismului cardiac a fost 68 mmHg. Nu au fost decelate șunturi intracardiacе. Canal arterial obliterat.

Fără răspuns vasodilatator în timpul testului cu Adenozină (rezerva vasodilatatoare pulmonară absentă).

Indicațiile cateterismului cardiac la pacienții cu hipertensiune pulmonară [4,7,8]:

- confirmarea diagnosticului de HTPP (presiunea capilarului pulmonar: normală; creșterea PAP);
- estimarea severității hipertensiunii pulmonare;
- excluderea altor cauze;
- evaluarea rezervei vasodilatatoare (vasodilatare acută indusă de substanțe vasoactive: NO, Adenozină, Prostaciclina);
- inițierea terapiei parenterale cu substanțe vasoactive pulmonare (prostaciline).

Angiografia pulmonară nu este indicată la bolnavii cu presiune sistolică în artera pulmonară semnificativ crescută (procedură cu risc crescut).

Indicația sa în hipertensiunea pulmonară este de excludere a hipertensiunii pulmonare de cauză tromboembolică atunci când datele testelor noninvazive au fost insuficiente.

Biopsia pulmonară („ultima” metodă de diagnostic) - este indicată dacă etiologia hipertensiunii pulmonare rămâne discutabilă [7,8].

Tehnici noi noninvazive sunt rezonanța magnetică - angiografia pulmonară și CT toracică cu înaltă rezoluție.

Prognosticul bolnavei nu este unul bun. În acest caz, factorii de prognostic nefavorabil sunt:

- hipertensiunea pulmonară severă (PAP 65 mmHg);
- disfuncția ventriculului drept;
- absența răspunsului vasodilatator la testul cu Adenozină (absența rezervei vasodilatatoare).

La pacienții cu hipertensiune pulmonară primitivă, predicția evoluției bolii este dificilă, dar în general se corelează cu simptomele și cu testele de evaluare a presiunii în artera pulmonară și a funcției ventriculului drept [4,5].

Factori predictivi ai prognosticului bun sunt:

- simptome medii;
- funcție cardiacă în limite normale;
- rezervă vasodilatatoare bună (1/4 din pacienții cu hipertensiune pulmonară răspund bine la tratamentul cu blocante ale canalelor de calciu).

În general, la pacienții cu HTPP severă (în absența rezervei vasodilatatoare) media duratei de viață după stabilirea diagnosticului [4,5] este de 2,8 ani (cazul prezentat).

Tratamentul cu substanțe vasodilatatoare pulmonare poate prelungi durata de viață (aproximativ 10 ani).

Pentru Rubenfire M. și col. [7], rata de evoluție a HTPP variază considerabil (cel mai vârstnic supraviețuitor cu HTPP este o femeie de 68 de ani, evaluată de aproxi-

mativ 22 ani), în funcție de severitatea hipertensiunii pulmonare și gradul de alterare a funcției cardiace.

Rata de supraviețuire la pacienții cu HTPP moderată/severă, în absența tratamentului, este 30% la 3 ani.

Rata de supraviețuire în HTPP severă tratată cu substanțe vasodilatatoare pulmonare (prostaciline pe termen lung) este de 35% la 5 ani (mortalitate la 5 ani, 65%).

La bolnava prezentată, tratamentul indicat a avut următoarele ținte: profilaxia trombozei „*in situ*” (arterele mici musculare) și profilaxia retenției de lichide;

Au fost indicate: dietă cu ușoară restricție de sare; activitate fizică de tip aerob (intensitate acceptată în funcție de capacitatea de efort); anticoagulate orale (warfarină 5-10 mg/24h); Indapamidă 1.5 mg/24h.

Tratamentul vasodilatator cu blocante ale canalelor de calciu a fost contraindicat la această bolnavă (hipertensiune pulmonară severă, absența rezervei vasodilatatoare, disfuncția ventriculului drept).

Indicații ale tratamentului vasodilatator oral convențional - substanțe blocante ale canalelor de calciu [4,5,6].

Săopul tratamentului: diminuarea presiunii sistolice în artera pulmonară prin dilatarea arterelor de „rezistență”.

Indicații: bolnavii cu hipertensiune pulmonară și răspuns vasodilatator acut (teste de apreciere a rezervei vasodilatatoare) la Adenozină, NO, prostaciline (efectuat înainte de inițierea tratamentului vasodilatator).

La aproximativ 25% din bolnavii cu HTPP este înregistrat un răspuns vasodilatator acut. Acești pacienți sunt candidați ai tratamentului cu substanțe blocante ale canalelor de calciu administrat în doze mari (Diltiazem 900 mg / 24 h; Nifedipină 250 mg / 24 h).

Contraindicațiile administrării acestor substanțe sunt: indicele cardiac diminuat și presiunea în atrul drept > 15 mmHg.

Criterii de evaluare a eficacității tratamentului: îmbunătățirea calității vieții; ameliorarea ratei de supraviețuire.

Tratamentul vasodilatator pulmonar special – au fost aprobate trei substanțe cu acțiune vasodilatatoare pulmonară: Prostaciline (PGI₂, Epoprostenol) – administrare intravenoasă, Treprostinil (Remodulin) – administrare intravenoasă, Bosentan (Tracleer) – administrare orală [8].

Indicațiile de administrare sunt similare substanțelor cu acțiune de blocare a canalelor de Ca.

Indicația transplantului cord-pulmon sau de transplant pulmonar este hipertensiunea pulmonară severă asociată cu disfuncție ventriculară semnificativă, clasa funcțională III/IV NYHA, în absența indicației de tratament vasodilatator pulmonar.

Bolnava prezentată va fi examinată periodic.

Datele monitorizate vor fi: evoluția calității vieții, evoluția capacității de efort, starea clinică, evaluarea ecocardiografică a presiunii sistolice în artera pulmonară și a funcției ventriculului drept și stâng.

Complicațiile ce pot apărea sunt: tromboză pulmonară „*in situ*” și agravarea hipertensiunii pulmonare, insuficiență ventriculară dreaptă avansată, edeme inferioare, revărsat pleural, ascită, deces prin insuficiență cardiacă progresivă.

În concluzie, am prezentat un caz (femeie, 21 ani) cu HTPP severă complicată cu suferință ventriculară dreaptă; clasa funcțională III NYHA. Rezerva vasodilatatoare absentă.

Diagnosticul clinic de suferință a ventriculului drept a fost susținut electrocardiografic; radiografia toracică a fost compatibilă cu diagnosticul de hipertensiune pulmonară. Examenul ecocardiografic a fost esențial pentru diagnosticarea și aprecierea severității hipertensiunii pulmonare. Au fost excluse cauzele cardiace care pot determina creșterea presiunii sistolice în artera pulmonară (hipertensiunea pulmonară secundară).

Căteterismul cardiac a confirmat hipertensiunea pulmonară. Măsurarea rezervei vasodilatatoare (testul cu Adenozină) a sugerat strategia de monitorizare a pacientei (contraindicația medicației vasodilatatoare, aprecierea prognosticului imediat și tardiv).

Evoluția imediată ar putea fi relativ bună, dar prognosticul tardiv este nefavorabil.

Tratamentul medicamentos este limitat (prevenirea trombozei „*in situ*” – anticoagulante orale).

Complicațiile în viitor sunt cele determinate de accentuarea hipertensiunii pulmonare și agravarea insuficienței ventriculare drepte.

BIBLIOGRAFIE

1. E. Apetrei, I. Stoian. *Electrocardiografie – 110 exemple*. Ed. InfoMedica, 2003
2. E. Apetrei. *Ecocardiografie*. Ed. Medicală, 1990.
3. Hauser D.T. *Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension*. Am. Fm, May 1, 2001.
4. Braunwald, Zipes, Libby. *Heart Disease*. Saunders, 2001.
5. Rich S. *Executive Summary from the World Symposium on Primary Pulmonary Hypertension 1998*, Evian, France, September 6-10, 1998 – World Health Organization. Extras pe 14 aprilie 2000 de pe Internet.
6. Gaines S. *Pulmonary hypertension*. JAMA, Dec 2000.
7. Rubenfire M. *Pulmonary Hypertension Clinic*. University of Michigan – Pulmonary Hypertension Program 2003.
8. Rubin L.J. *Bosentan Therapy for Pulmonary Arterial Hypertension*. N.Engl.J. Med, March, 21, 2002.

ESTE BIOPSIA MIOCARDICĂ UN LUX?

Rodica Stănescu Cioranu, P. Platon, V. Herlea,
D. Coriu, Marinela Șerban, Dana Ciovică

Pacienta G.M. în vârstă de 28 de ani, fără antecedente heredocolaterale semnificative, se internează pentru palpitații cu ritm rapid, fatigabilitate, dureri toracice atipice. Pacienta este diagnosticată de 2 ani cu cardiomiopatie restrictivă; a prezentat două episoade de fibrilație atrială convertite chimic cu propafenonă; episodul actual a debutat cu 20 de ore anterior internării, în context de episod viral intercurrent (febră, coriză). Fără tratament în ambulator.

La internare, stare generală relativ bună, tolerează decubitul, subfebrilă, pulmonar fără raluri, jugulare turgescențe, zgomote cardiace aritmice, alură ventriculară 130/minut, fără sufluri supraadăugate, hepatomegalie de stază, discrete edeme gambiere, tensiune arterială 90/60 mmHg, artere periferice pulsatile.

La internare **electrocardiograma** (Figura 1) evidențiază fibrilație atrială 130/minut cu unde mari, bine vizibile în V1 – posibil hipertrofie atrială stângă; ax QRS 90°, microvoltaj relativ în derivațiile standard, elemente hipertrofie ventriculară stângă – unde S adânci V2-V3.

Radiologic cord de dimensiuni normale, fără elemente particulare.

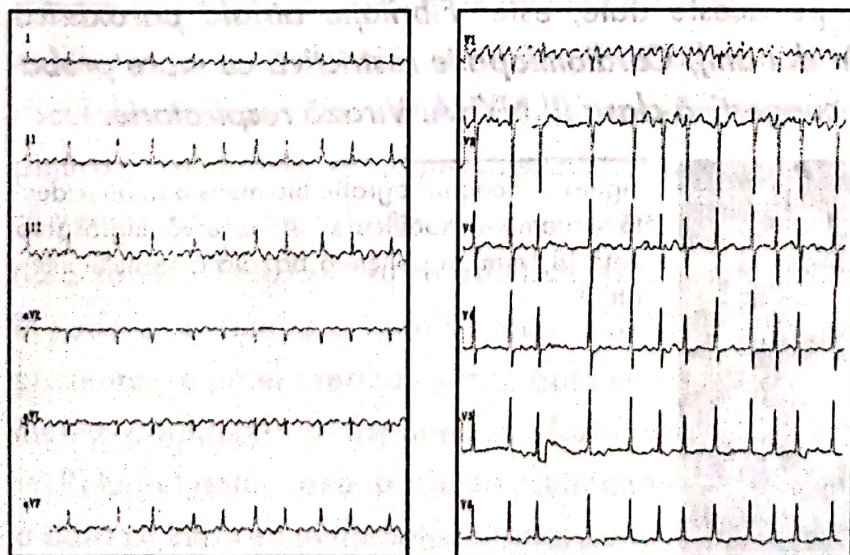


Figura 1. Electrocardiograma la internare: fibrilație atrială 130/minut cu unde mari, bine vizibile în V1 – posibil hipertrofie atrială stângă; ax QRS 90°, microvoltaj relativ în derivațiile standard, elemente de hipertrofie ventriculară stângă – unde S adânci V2-V3.

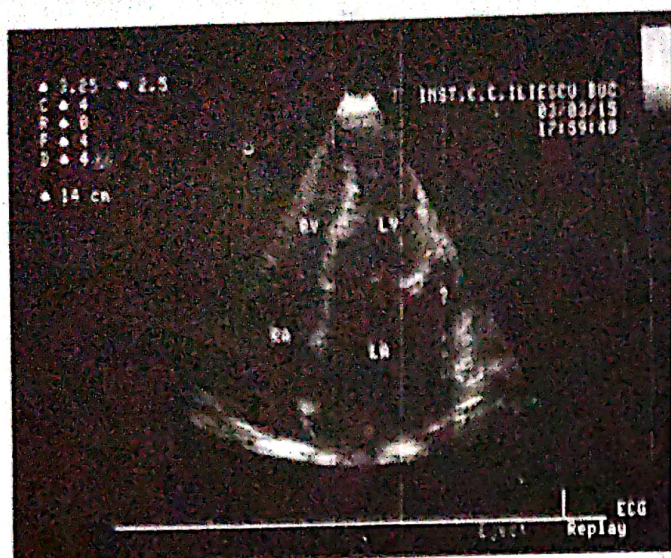


Figura 2. Ecocardiografie bidimensională incidență 4 camere: se observă ventriculii de dimensiuni normale și dilatarea biatrială.

Ecocardiografia evidențiază ventriculi de dimensiuni normale - VD = 27 mm și VS = 47/35 mm; ambele atrii net dilatate - AD = 60/40 mm, AS = 49/62 mm (Figura 2); sept interventricular și perete posterior de grosime normală (SIV = 11 mm, PP = 11 mm); funcție sistolică normală cu fracție de ejeție globală de 50%; îngroșarea septului interatrial mai ales în porțiunea bazală - 8,1 mm (Figura 3); regurgitări valvulare mitrală și tricuspidiană triviale (Figurile 4 și 5); lamă fină de lichid pericardic, interpretat în contextul insuficienței cardiace congestive; vena cavă inferioară 16 mm, cu schiță de colaps inspirator; presiune în artera pulmonară 33 mmHg; ecogenitate particulară, ușor crescută, granular strălucitor, a miocardului (Figura 6). Evaluarea funcției diastolice arată: Doppler pulsat la nivelul valvei mitrale - unda E = 55 cm/s, unda A = 21 cm/s, timp de decelerare undă E - TDE = 125 ms, timp de relaxare izovolmetrică - TRIV = 120 ms (Figura 7); Doppler pulsat în vena pulmonară (Figura 8) - se observă creșterea amplitudinii undei A (inversarea fluxului în timpul contracției atriale).

Aspectul **ecocardiografic** sugerează o afectare cardiacă restrictivă.

Diagnosticul la internare, pe aceste date, este: **Fibrilație atrială paroxistică recurentă (al treilea episod în doi ani); Cardiomiopatie restrictivă cu mare probabilitate. Insuficiență cardiacă congestivă clasa III NYHA. Viroză respiratorie.**

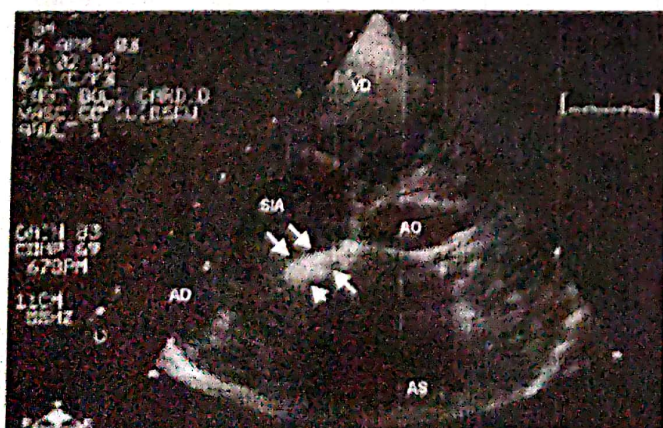


Figura 3. Ecocardiografie bidimensională incidență 4 camere modificată: se observă îngroșarea netă (8,1 mm) în porțiunea bazală a septului interatrial.

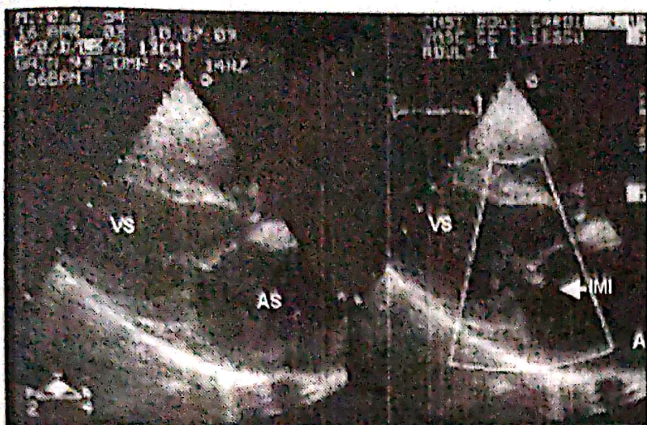


Figura 4. Ecocardiografie Doppler color incidentă parasternală longitudinală: se observă regurgitarea mitrală trivială (puf).

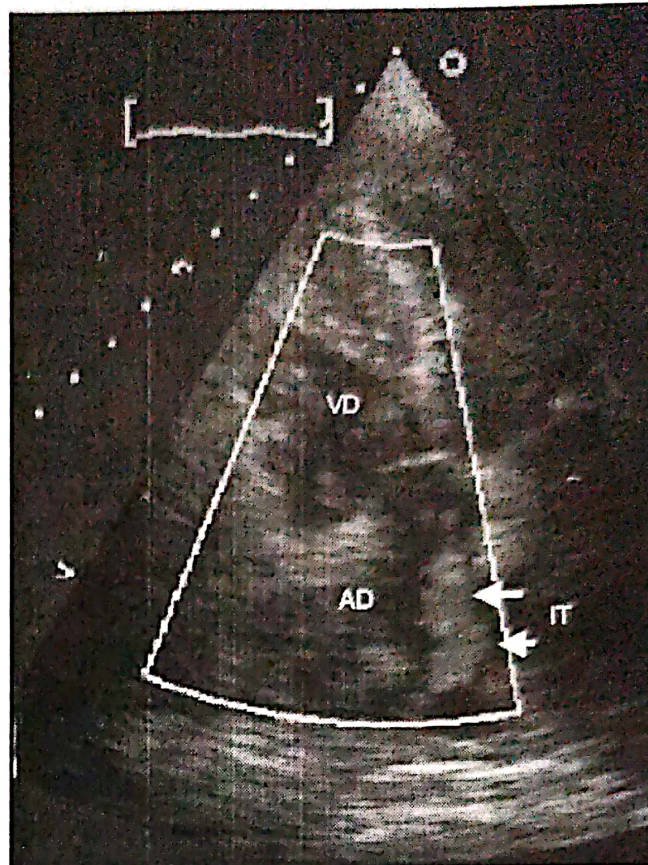
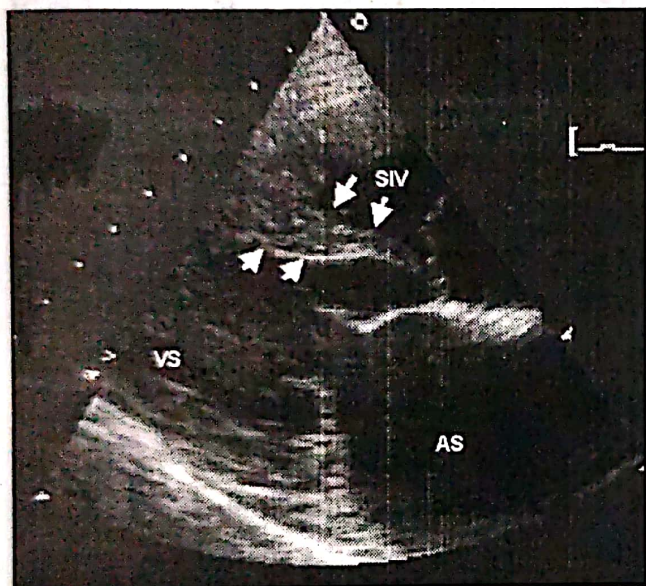


Figura 5. Ecocardiografie Doppler color, incidență 4 camere: regurgitare tricuspidiană de grad mic.

Figura 6. Ecocardiografie bidimensională incidentă parasternală longitudinală: se observă ecogenitatea particulară, granular strălucitor, a miocardului.

În această etapă punem problema unei defibrilări: argumente pro - tulburare de ritm intens simptomatică, relativ recent instalată (< 24 ore); argumente contra - context viral cu subfebrilitate, fibrilație atrială recurentă, atriu stâng mare. Judecăm riscul de recidivă a fibrilației ca fiind mare, mai ales în context febril, și se optează pentru expectativă; se administrează Diltiazem 90 mg/zi și se obține controlul alurii ventriculare. Se adaugă anticoagulare cu Enoxaparină s.c. 1 mg/kgc. și Spiro-nolactonă 50 mg/zi. Nu se administrează inhibitor al enzimei de conversie având în vedere tensiunea arterială sistolică de 80-85 mmHg. Sub acest tratament starea pacientei se ameliorează ușor, o dată cu vindecarea episodului viral intercurrent; se mențin palpitațiile și dispneea la efort minim.

Reluând anamneza, pacienta relatează o deteriorare importantă a stării generale o dată cu intrarea în fibrilație atrială; punem problema restaurării ritmului sinus. Nu

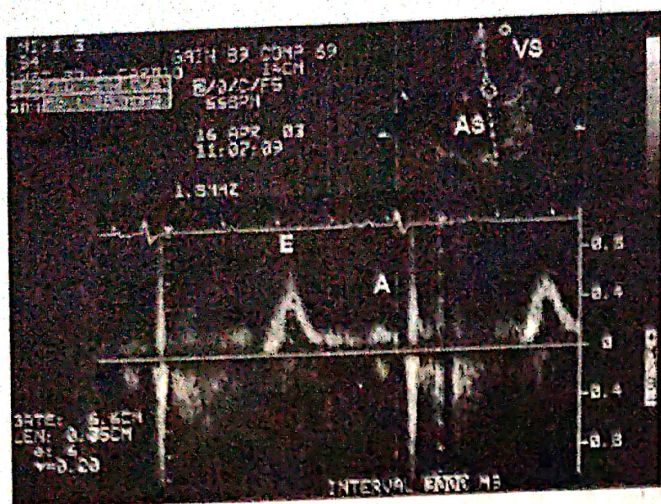
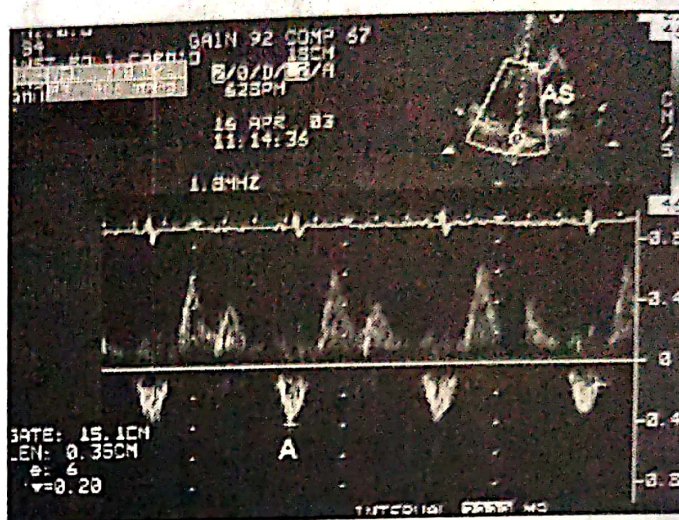


Figura 7. Doppler pulsat la nivelul valvei mitrale: undă E=55 cm/s, undă A=21 cm/s, timp de decelerare undă E-TDE=125 ms, timp de relaxare izovolumetrică TRIV=120 ms.

Figura 8. Doppler pulsat în vena pulmonară: se observă creșterea amplitudinii undei A, inversarea fluxului în timpul contracției atriale.



încercăm defibrilarea chimică, pacienta fiind hipotensivă, și optăm pentru defibrilare electrică. Aceasta se practică după vindecarea episodului viral și efectuarea unei ecocardiografii transesofagiene care nu evidențiază trombi intracavitari: se aplică un șoc electric extern de 100 J, după care pacienta reintră în ritm sinusal. Electrocardiograma după defibrilare arată ritm sinusal 70/minut, ax QRS nedeterminabil, hipertrofie biatrială, microvoltaj relativ în derivațiile standard și elemente de hipertrofie ventriculară stângă (voltaj crescut) în derivațiile membrelor (Figura 9).

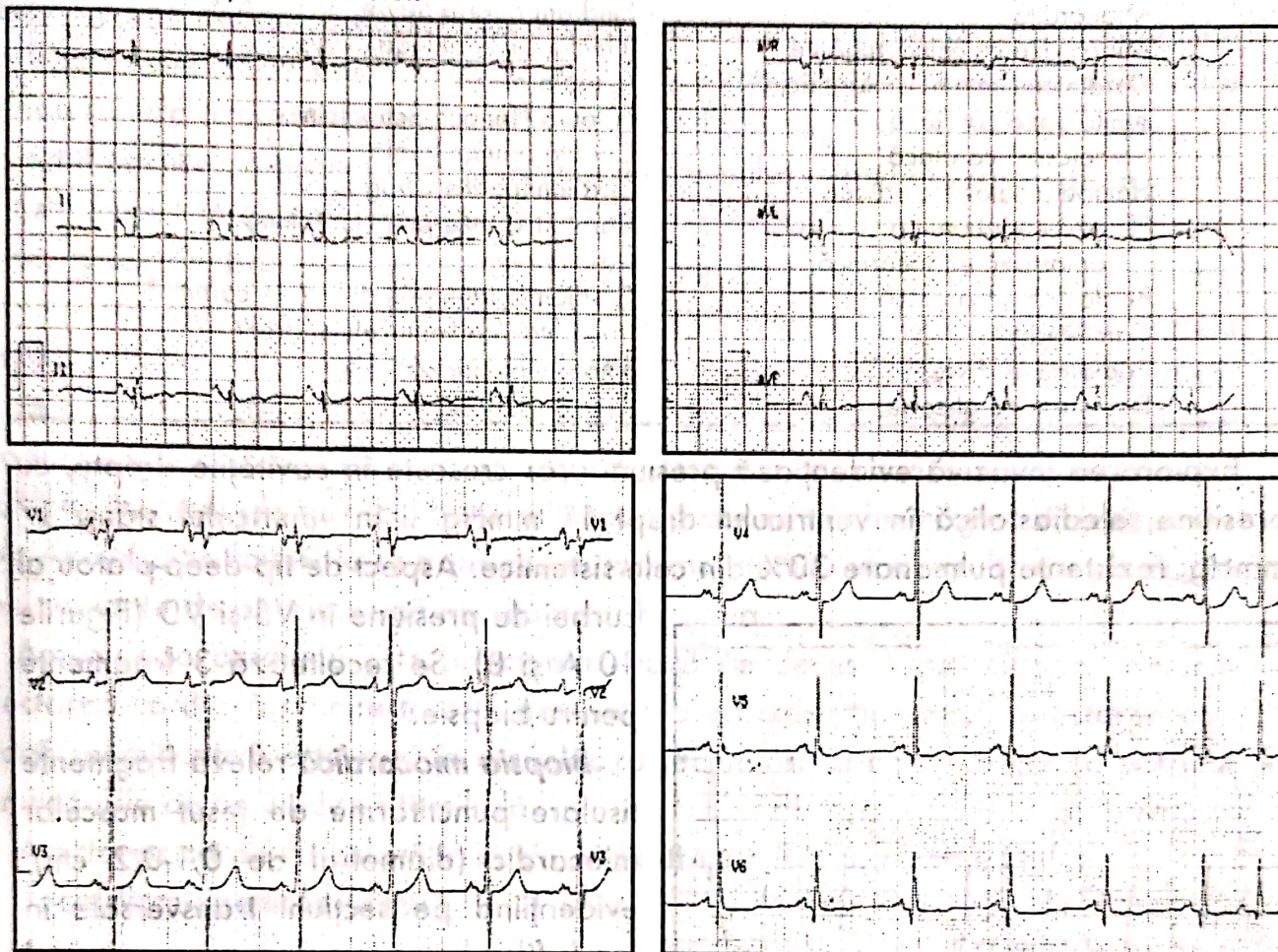
După această primă stabilizare clinică reluăm caracterizarea bolii de bază.

Este cunoscută afectarea funcției diastolice în cardiomiopatia restrictivă; pereții ventriculari sunt excesiv de rigizi și împiedică umplerea ventriculară. Funcția sistolică este deseori neinfluențată [1]. Există asemănare funcțională cu pericardita constrictivă. Diferențierea celor două este obligatorie, având în vedere tratamentul chirurgical salvator din pericardita constrictivă. Pentru diferențiere se utilizează biopsia endomiocardică (evidențiază cicatrice sau infiltrare miocardică) și tomografia computerizată sau rezonanța magnetică nucleară (evidențiază îngroșarea pericardului). Iată enunțate principalele cauze de cardiomiopatie restrictivă (Tabelul 1).

Nu există, în cazul nostru, afectare familială, nici semne clinice sau elemente anamnestice de coexistență a unei boli de sistem. Prin câteva teste simple excludem cardiomiopatia diabetică (glicemie normală), hemocromatoză (sideremie normală), sindromul hipereozinofil (eozinofilie normală); nu există istoric de iradiere sau expunere la droguri ce determină endocardită fibroasă; nu există suspiciune de neoplazie.

În aceste condiții, pentru confirmarea diagnosticului de sindrom și precizarea etiologiei, decidem o explorare invazivă; se pune problema unei biopsii miocardice.

Figura 9. Electrocardiograma după defibrilare: ritm sinus 70/minut, ax QRS nedeterminabil, hipertrofie biatrială, microvoltaj în derivațiile standard și elemente de hipertrofie ventriculară stângă (voltaj crescut) în derivațiile membrelor.



Deși o biopsie endomiocardică poate identifica un agent etiologic specific la un pacient individual cu boală cardiacă de etiologie necunoscută (Tabelul 2), utilitatea clinică a biopsiei de rutină în cardiomiopatie este limitată; se estimează că un diagnostic etiologic specific se obține prin biopsie în mai puțin de 10% din cazuri și o afecțiune tratabilă este identificată în cca. 2% din cazuri.

Tabelul 1. Clasificarea tipurilor de cardiomiopatie restrictivă în funcție de cauză [1]

MIOCARDICĂ		ENDOMIOCARDICĂ
Noninfiltrative	Infiltrative	■ fibroză endomiocardică
■ idiopatică	■ amiloidoză	■ sindrom hipereozinofilic
■ familială	■ sarcoidoză	■ carcinoid
■ cardiomiopatie hipertrofică	■ boala Gaucher	■ metastaze cardiace
■ sclerodermie	■ boala Hurler	■ iradiere
■ pseudoxanthoma elasticum	■ infiltrare grasă	■ toxicitate la antraciclina
■ cardiomiopatie diabetică	Tezaurismoza	■ droguri ce produc endocardită fibroasă (serotonină, methysergid, ergotamină, derivați de mercur, busulfan)
	■ hemocromatoză	
	■ boala Fabry	
	■ depunere de glicogen	

Tabelul 2. Boli miocardice specifice ce pot fi confirmate prin biopsie miocardică [1]

Rejet de transplant
Miocardită
Miocardită cu celule gigante
Cardiotoxicitate la doxorubicină
Amiloidoză cardiacă
Sarcoidoză cardiacă
Hemocromatoză cardiacă
Fibroză endocardică
Fibroelastoză endocardică
Boala Fabry cardiacă
Carcinoid
Boala de iradiere
Depunere de glicogen

Tumora cardiacă primitivă sau metastatică
Sindrom Kearns-Sayre
Infecție cu cytomegalovirus
Toxoplasmoză
Purpură Henoch Schonlein
Cardită reumatismală
Cardiomiopatie Chagas
Cardiomiopatie prin clorochină
Cardită Lyme
Cardiomiopatie prin deficit de carnitină
Lipomatoză a ventriculului drept
Sindrom hipereozinofilic

Explorarea invazivă evidențiază presiuni ușor crescute în cavitățile drepte, cu presiune telediastolică în ventriculul drept 11 mmHg și în ventriculul stâng 17 mmHg; rezistențe pulmonare 30% din cele sistemice. Aspect de tip deep-platou al curbei de presiune în VS și VD (Figurile 10 A și B). Se recoltează 3 fragmente pentru biopsie.

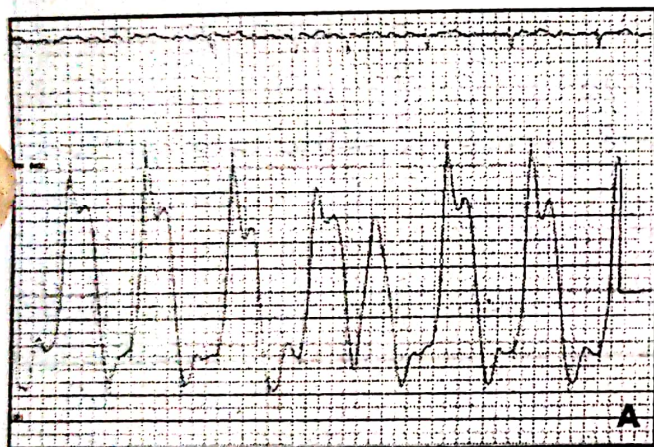
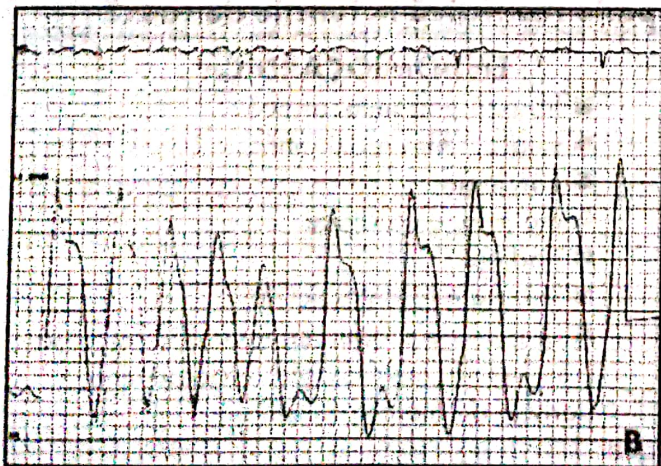


Figura 10. (A) Aspectul curbei de presiune în ventriculul drept: se observă aspectul de deep-platou și presiunea telediastolică de 11 mmHg. (B) Aspectul curbei de presiune în ventriculul stâng: se observă aspectul de deep-platou și presiunea telediastolică de 17 mmHg.



Biopsia miocardică relevă fragmente tisulare punctiforme de țesut muscular miocardic (diametrul de 0,1-0,2 cm), evidențiind pe secțiuni transversale în jurul fibrelor musculare un material amorf, dens, colorabil prin colorații specifice pentru amiloid - roșu Congo; violet de metil (Figura 11).

Figura 11. Biopsie miocardică, microscopie optică, colorație cu Roșu Congo.



Diagnosticul final este de: **Cardiomiopatie restrictivă prin amiloidoză cu afectare cardiacă izolată. Insuficiență cardiacă clasa III NYHA. Fibrilație atrială recurentă, ultimul episod defibrilat electric.** Diagnosticul etiologic s-a realizat prin biopsie miocardică; privind retrospectiv, există mai multe semne în explorările neinvazive care puteau sugera această etiologie: microvoltaj pe ECG, îngroșarea septului interatrial, aspectul particular, granular strălucitor al miocardului, vizibil ecocardiografic.

Este timpul să ne amintim câteva date despre amiloidoză. Amiloidoza reprezintă un grup de boli diverse, caracterizate prin depunere tisulară extracelulară într-unul sau mai multe organe de material proteic denumit generic amiloid. Acesta rezultă prin mecanisme patogenice diferite. Deosebim amiloidoza primară cauzată de generarea de amiloid (porțiuni de lanțuri ușoare de imunoglobulină AL) prin producție monoclonală de către plasmocite, frecvent ca o consecință a mielomului multiplu. În amiloidoza secundară se depun proteine nonimunoglobulinice numite AA. Amiloidoza familială se transmite autozomal dominant și rezultă din producția unei variante de prealbumină numită transthyretină.

Amiloidoza cardiacă este principala cauză de deces în amiloidoza primară; afectarea cardiacă manifestă este prezentă la o treime din cazuri; afectarea cardiacă semnificativă este rară în amiloidoza secundară și apare în cca. o pătrime din cazurile de amiloidoză familială.

Afectarea cardiovasculară în amiloidoză are loc în patru forme [1]:

1. cardiomiopatie restrictivă;
2. insuficiență cardiacă congestivă prin disfuncție sistolică;
3. hipotensiune ortostatică (infiltrarea sistemului nervos autonom);
4. anomalii ale formării și conducerii impulsului nervos.

Diagnosticul pozitiv se realizează prin biopsia organelor afectate. Distincția între amiloidoza primară, secundară sau familială se realizează prin imunohistochimie.

Tratamentul are de cele mai multe ori rezultate nesatisfăcătoare. Agenții alchilanți pot ameliora simptomele și supraviețuirea în amiloidoza primară AL [4]; transplantul de celule stem autologe poate fi o alternativă cu beneficii pe termen lung încă nedovedite. Transplantul cardiac are prognostic prost (39% supraviețuire la 4 ani) grație progresiunii amiloidozei în alte organe și recurenței la nivelul cordului transplantat. În forma familială, există încercări eroice de tratament de tipul transplant simultan de cord și de ficat, deoarece transthyretina circulantă este produsă în ficat, și poate fi corectată prin transplant hepatic.

Considerăm diagnosticul de afectare cardiacă, sub formă de cardiomiopatie restrictivă prin depunere de amiloid ca fiind clar dovedit de biopsia miocardică. Nu s-a realizat tiparea acestuia prin imunohistochimie. S-a cercetat în schimb prezența

afectării sistemice, fără a putea evidenția elemente pentru a o susține: biopsie gingivală albă; puncție medulară albă; ecografie abdominală albă; lipsa proteinuriei sau altor semne de afectare renală; lipsesc semne de afectare neurologică. Amiloidoza cardiacă izolată este excepțională, dar citată în literatură [1]; afectarea izolată a unui singur organ apare la o pătrime din cazuri [7].

Nu putem însă să nu remarcăm prezența unor particularități ale cazului prezentat. Amiloidoza cardiacă apare mai frecvent la bărbați și este rară înainte de 30 de ani; chiar în forma familială, debutul fenomenelor clinice are loc după vârsta de 35 de ani. Cazul prezentat evoluează de 2 ani (diagnostic ecocardiografic de cardiomiopatie restrictivă). Supraviețuirea medie după diagnosticare este de 1,5 ani în amiloidoza formă AL; pentru forma AA, supraviețuirea medie este de 4 ani după diagnosticare; excepțional, sunt citate cazuri cu supraviețuire de peste 10 ani [2,6].

În concluzie, prezentăm un caz corect diagnosticat, ca sindrom, prin ecocardiografie, confirmat prin explorare invazivă; elucidarea etiologiei s-a realizat prin biopsie miocardică.

BIBLIOGRAFIE

1. Braunwald E., Zipes D., Libby P. *Heart Disease*, Saunders Company, 6th Edition, 1973
2. Reyners A., Hazenberg B., Reitsma W., Smit A. *Heart Rate Variability as a Predictor of Mortality in Patients with AA and AL Amyloidosis*, European Heart Journal (2002) 23, 157-161
3. Nakamura M., Satch M., Kowada S., Satoh H. et al. *Reversible Restrictive Cardiomyopathy Due to Light-chain Deposition Disease*, Mayo Clin.Proc. 2002 Feb; 7 (2):193-196
4. Dispenzieri A., Kyle R., Gertz M. et al. *Survival in Patients with Primary Systemic Amyloidosis and Raised Serum Cardiac Troponins*. Lancet 2003 May 24; 361: 1787-1789
5. Koyama J., Ray-Sequin P.A., Falk R. *Longitudinal Myocardial Function Assessment by Tissue Velocity, Strain and Strainrate Tissue Doppler Echocardiography in Patients with AL (primary) Cardiac Amyloidosis*, Circulation 2003 May 20; 107:2446-2452
6. Goeminne A., Missault L., Bauwens F., de Pauw M., De Sutter J. *Clinical Experience with Cardiac Amyloidosis*, Acta Cardiol. 2003 Apr., 58(2):143-147
7. Merlini G., Belotti V. *Molecular Mechanisms of Amyloidosis*, N.Eng.J.Med. 2003; 349:583-596

FIBRILAȚIE ATRIALĂ CRONICĂ DE ETIOLOGIE MAI RARĂ

Mihaela Rugină, Cristina Gheorghe, D. Deleanu, A. Mereuță, A. Iosifescu,
Daniela Filipescu, M. Luchian, E. Apetrei

INTRODUCERE

Fibrilația atrială (FA) cronică deschide un domeniu vast de întrebări în ce privește etiologia, aceasta putând varia între orice afecțiune cardiacă (cardiopatie ischemică, insuficiență cardiacă, hipertensiune arterială etc.) și miocard în limite fiziologice normale. Fiind cea mai des întâlnită aritmie supraventriculară, etiologia sa devine uneori o problemă fundamentală. Printre afecțiunile etiologice se numără într-un procent foarte mic tumorile atrului stâng, mixomul fiind cel mai frecvent, deși calea patogenică nu este complet elucidată.

Mixomul atrial reprezintă 50% din totalul tumorilor intracavitare cardiace (având o incidență de 0,07%). Este în general de natură benignă, cu evoluție rapidă și cu potențial letal datorită localizării. Foarte rar este malign (au fost semnalate totuși două cazuri în literatură, menționate de K. Reyden și colaboratorii [1]. Cel mai frecvent (75%) se găsește în atriu stâng (AS), având originea în septul interatrial, la marginea fosetei ovale [2,3]. Alte tumori benigne cardiace sunt: lipoame, fibroelastoame papilare și rabdomioame. În lucrarea publicată de E. Apetrei și colaboratorii - Heart Myxoma: Clinical Spectrum and Pathology Type - A Study of 110 Cases (5) - s-a constatat o incidență mai mare a mixoamelor la femei (63,5%) și o localizare mai frecventă în AS (82,7%).

PREZENTAREA CAZULUI

Pacienta în vârstă de 54 de ani se internează pentru sincope repetate, fatigabilitate. De asemenea, este notat un accident ischemic tranzitor în urmă cu o săptămână.

Istoricul bolii. De un an, pacienta acuză palpitații, dispnee la efort agravată în ultimele 2 săptămâni, amețeli, fatigabilitate, fiind diagnosticată cu fibrilație atrială de etiologie neprecizată. Recent, dispneea apărea la eforturi din ce în ce mai mici, fiind însoțită de transpirații profuze. Pacienta relatează două sincope, ultima fiind

cu 4 zile față de momentul internării. În dimineața internării în Clinica de Cardiologie, Institutul de Boli Cardiovasculare „Prof. Dr. C.C. Iliescu”, acuzele au fost: palpitații și durere retrosternală cu caracter constrictiv, cu durata de 10 minute ce a cedat spontan.

Examenul obiectiv. Pacienta prezintă edeme discrete ale membrelor inferioare. Examenul fizic cardiac decelează zgomote cardiace aritmice (FA), uruitură diastolică intermitentă și suflu sistolic apexian de gradul II. TA=120/80 mmHg, AV=120 b/min. Pulmonar, pacienta nu prezintă raluri. De asemenea, prezintă hepatomegalie, ficatul fiind situat la 3 cm sub rebordul costal.

Biologic. Hemoleucograma este normală. Sindrom inflamator moderat: VSH=45 mm/2h, Fibrinogen=569 mg/dl. Ionograma serică: $\text{Na}^+=134,6$ mg/dl, $\text{K}^+=1,42$ mg/dl.

Enzimele hepatice și coagulograma sunt normale.

Radiografia toracică: (Figura 1) evidențiază arcul mijlociu stâng rectiliniu și stază venoasă pulmonară.

Electrocardiograma: (Figura 2) evidențiază fibrilație atrială cu alură ventriculară de 88 b/min fără modificări de fază terminală.

Ecocardiografia (Figura 3) tranșează diagnosticul. Se observă o formațiune cu ecogenitate neomogenă în AS inserată pe sept de 4,4 / 7,2 cm ce pătrunde în VS prin valva mitrală determinând o stenoză mitrală relativă cu aria de 1,7 cm² și cu un

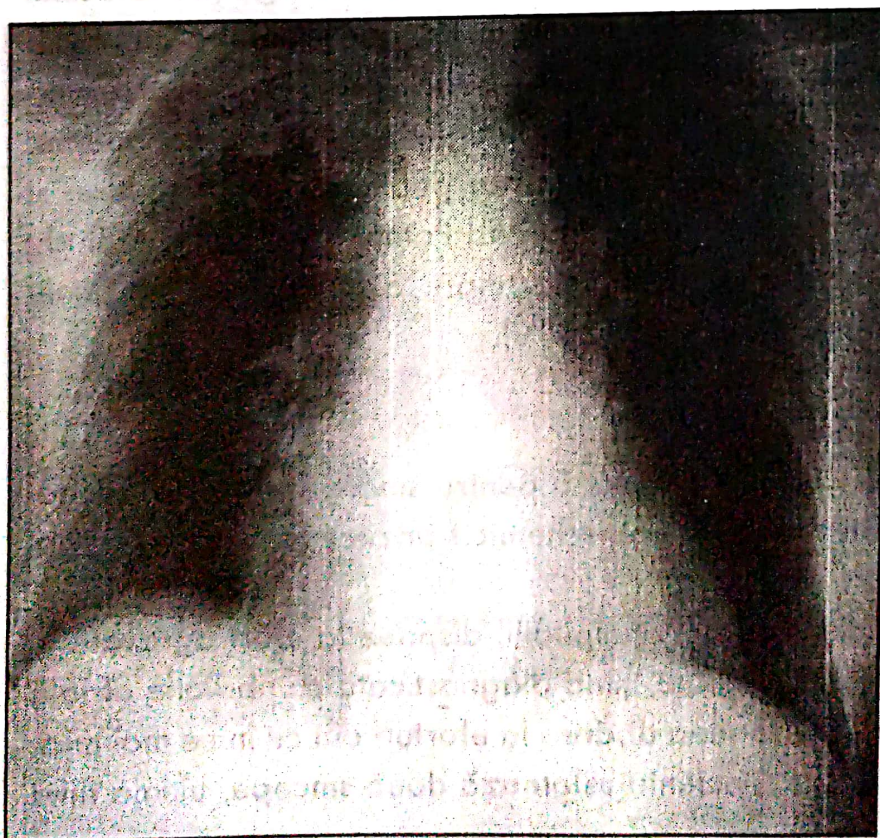


Figura 1 Radiografia toracică (PA): arc mijlociu stâng rectiliniu, stază venoasă pulmonară.

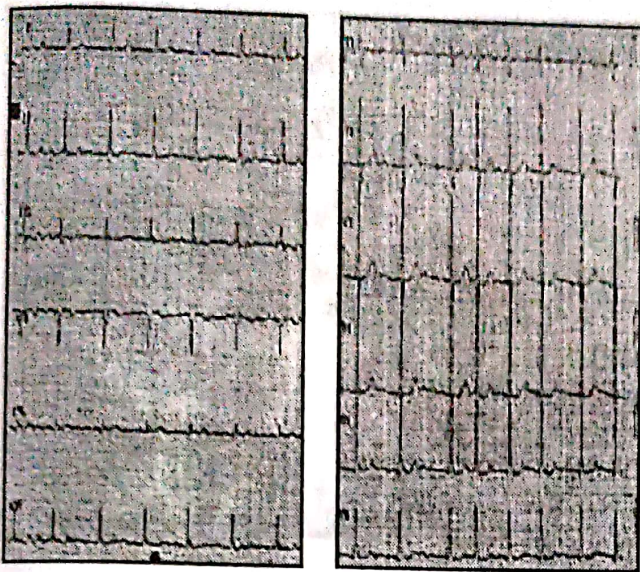


Figura 2. ECG: FA cu alură ventriculară de 88 bpm, AQRS +60°

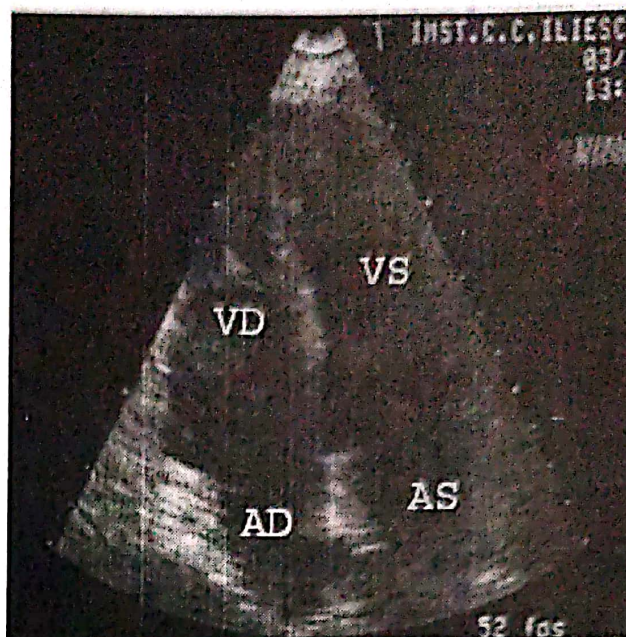


Figura 3. Ecografie - secțiune apicală - 4 camere. Se observă formațiunea tumorală prolăbând prin valva mitrală în timpul diastolei.

gradient maxim de 10 mmHg și mediu de 4,8 mmHg, insuficiență mitrală gr.II. Formațiunea are aspectul de mixom gigant ce determină obstrucția orificiului mitral în diastolă și împiedică coaptarea valvelor mitrale în sistolă, ducând la apariția insuficienței mitrale. FE=50%

Coronarografia (Figura 4) indicată datorită prezenței durerilor cu caracter anginos evidențiază artera coronară stângă permeabilă, fără stenoze. Din artera circumflexă se încarcă un ram arterial important care vascularizează parțial o formațiune atrială mobilă. Se observă mici lacuri vasculare arteriale intratumorale. Artera coronară dreaptă este normală și la injecția ei se încarcă de asemenea tumora.

În urma examinărilor clinice și paraclinice se instituie tratamentul cu Digoxin, Verapamil, Clexane și se recomandă intervenția chirurgicală de urgență. Intervenția a constat în ablația mixomului pe cale atrială stângă (Figura 5).

Examenul intraoperator al formațiunii tumorale evidențiază un mixom cu volumul de 6/4 cm, conopidiform, mobil, cu baza de implantare pe septul interatrial, prolăbând prin valva mitrală în VS (Figura 6).

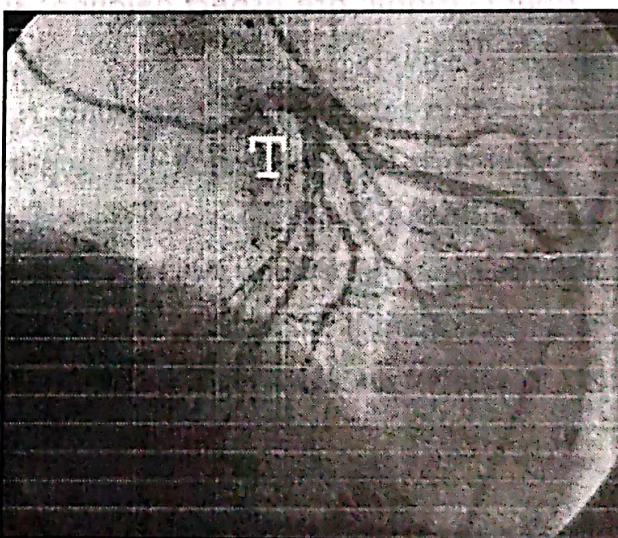


Figura 4. Coronarografie (OAS) cu aspect normal în care se identifică tumora cu lacuri vasculare arteriale.

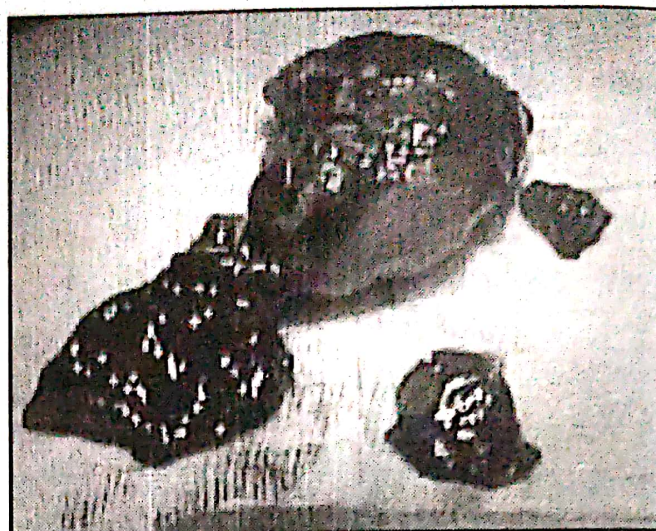


Figura 5. Mixomul în cavitatea AS

Figura 6. Piesa operatorie - Mixom cardiac - forma solidă (tip II)

Aspectul macroscopic al mixomului îl încadrează în tipul II (forma solidă), localizat mai frecvent intraatrial. Alte tipuri de mixom atrial:

Tipul I - friabil: are aspect gelatinos și prezintă arii hemoragice.

Tipul III - mixt

Evoluția în secția de ATI este bună: respirație spontană cu gazometrie acceptabilă, echilibrare hemodinamică sub suport inotrop. Examenle paraclinice postoperatorii evidențiază persistența fibrilației atriale (Figurile 7 și 8), prezența reacției lichidiene pleurale stângi pe radiografia toracică în incidența postero-anterioară (Figura 9) și cavități libere la ecografia transtoracică 2D (Figura 10). Pacienta a urmat apoi tratament cu Digoxin, Clexane, Aspirina, Sucralfat, Ranitidină și Diclofenac.

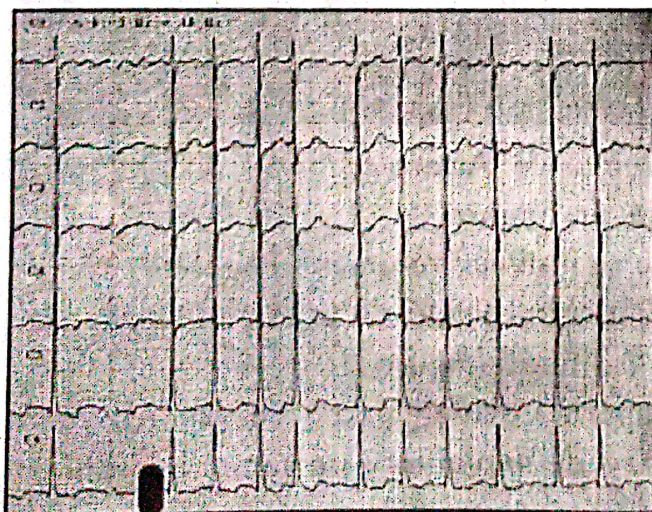


Figura 7. ECG postoperator. FA cu AV 90 bpm

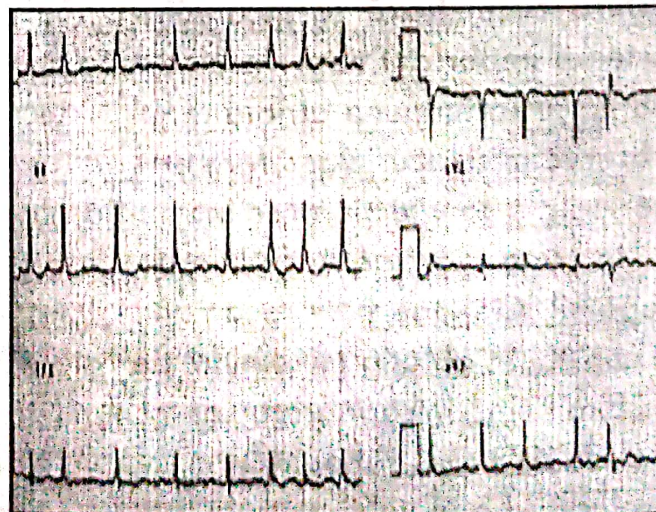


Figura 8. ECG postoperator. FA cu AV 90 bpm

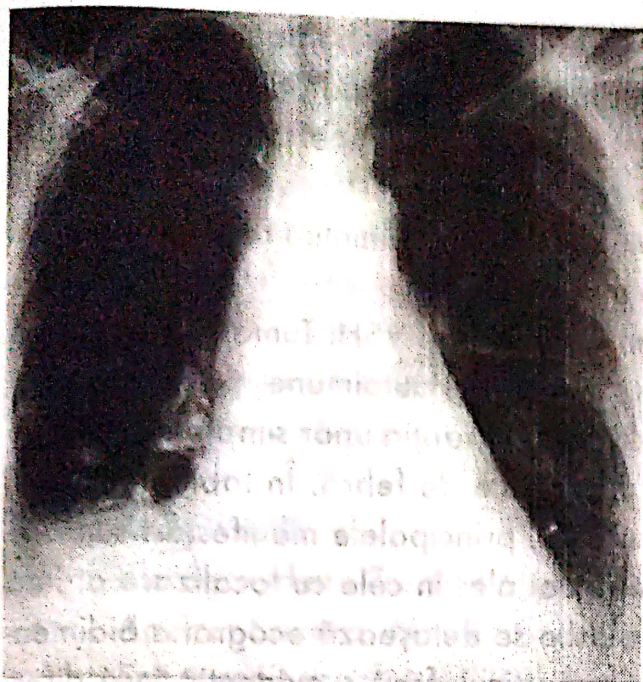


Figura 9. Radiografie toracică, incidență postero-anterioară postoperatorie: pleurezie stângă în cantitate mică.

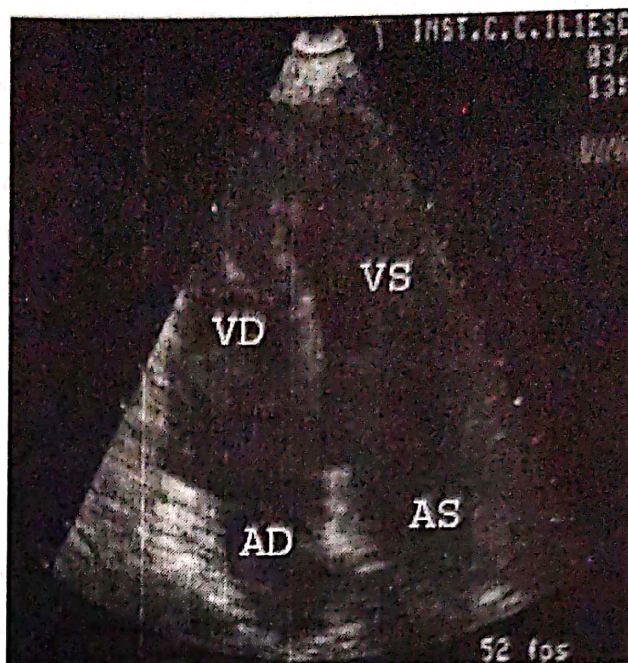


Figura 10. Ecografia transtoracică 2D: secțiune apicală 4 camere-postoperator.

DISCUȚII

Mixomul atrial este o tumoră benignă ce apare preponderent la adulți între decadele 3-6 de vârstă. Își are originea în endocard, în celulele mezenchimale multipotente ce au persistat ca reziduu embrionar în urma septării cordului (ceea ce explică localizarea preferențială în AS). La examinarea la microscopul electronic celula mixomatoasă prezintă tendința de diferențiere spre celula endotelială sau miocelulă. Aspectul macroscopic este de tumori polipoide pediculate, rar sesile. Au tendința spontană la fragmentare și suprafața este acoperită cu trombi. Histologic se evidențiază matricea mixoidă compusă dintr-o stromă bogată în acid mucopolizaharid. Nu se observă mitoze atipice (6).

Clinic, pacienții pot prezenta episoade de embolism, obstrucție intracardiacă și simptome generale:

- embolismul apare datorită vehiculării în circulația sistemică a unor fragmente de tumoră ce pot ajunge în arterele cerebrale și explică episoadele sincopale ale pacientei noastre. De asemenea aceste embolii se pot manifesta și sub forma pierderii temporare a vederii.
- obstrucția intracardiacă perturbă umplerea VS generând dispnee, simptome clinice de stenoza mitrală. Efectul "wrecking ball" dat de pendularea tumorii între AS și VS duce la insuficiența mitrală;
- tulburările de ritm sunt mai rare. În prima serie de mixoame publicată de unul dintre autori, din 110 mixoame, 18 cazuri (16,3%) aveau tulburări de ritm (5).

Cea mai frecventă tulburare de ritm în mixomul atrial este fibrilația atrială. În etiologia fibrilației atriale menționăm din Ghidul Societății Europene de Cardiologie: valvulopatii, sindroame coronariene acute, hipertensiune arterială, cardiomiopatii restrictive, tumori cardice, pericardite constrictive [13]. În Ghidul Societății Europene de Cardiologie privind FA nu este amintită frecvența acestei tulburări de ritm apărute la pacienții cu mixom atrial;

- manifestări generale: fatigabilitate, anemie, creșterea VSH. Tumora secretă IL-6 care este responsabilă de simptomele inflamatorii și autoimune.

Tipul I (friabil, gelatinos) se caracterizează prin apariția unor simptome date de obstrucția intracardiacă și embolizare, acompaniate de febră. În tabloul clinic al tipului II (solid), cel pe care l-a avut și acest caz, principalele manifestări sunt sincope, obstrucția intracardiacă și pericardita (mai ales în cele cu localizare atrială dreaptă). Dintre investigațiile paraclinice folosite se detașează ecografia bidimensională care poate preciza cu acuratețe diagnosticul, fără a evidenția însă diferențierile celulare. Coronarografia este indicată uneori pentru a identifica eventualele surse de vascularizație ale tumorii, în cazul tumorilor cu inserție atipică. În trecut, când ultrasonografia nu era utilizabilă, se recurgea la angiografie ca metodă de diagnostic de rutină [5,12].

Au fost descrise cazuri cu transmitere familială [8,9]. Sindromul complexului Carney este transmis autosomal dominant (defect genetic pe brațul lung al cromozomului 17). Pacienții prezintă hiperpigmentare, endocrinopatie și mixom atrial precum și lentigo, efelide sau nevi albaștri. Trăsătura importantă a mixoamelor familiale este existența ADN-ului tetraploid care antrenează recidive.

Indiferent de etiologia și patogenia unui mixom, pacientul trebuie urmărit ecografic din cauza riscului recurenței. În literatura de specialitate există un caz descris de J. Etxebeste în care la 4 ani după excizia primei tumori (localizată în AS și atașată septului interatrial) se înregistrează al doilea mixom (cu baza de inserție pe inelul valvular mitral).

PARTICULARITĂȚILE CAZULUI

Pacienta prezintă o asocieră mai rar întâlnită: mixom atrial și fibrilație atrială. Deși aritmiile se pot încadra în simptomatologia mixomului, totuși acesta se asociază mai frecvent cu tahicardia sinusală la debut.

De asemenea, este particulară prezența unor elemente inflamatorii date probabil de secreția de IL-6 - o explicație ar fi structura histologică a tumorii cu diferențiere celulară către miocelulă [1].

Aspectul macroscopic al mixomului la examinarea intraoperatorie îl încadrează în tipul II (forma solidă), fără pete hemoragice. Încadrarea în acest tip și localiza-

rea intraatrială stângă fac din acest caz unul rar întâlnit (24,5% tipul II, dintre care doar 20% sunt în AS; deci frecvența este de 4,9% pentru populația cu mixom).

Particulară este și vascularizația abundentă a tumorii observată mai ales la examenul coronarografic: se creează lacuri arteriale cu originea într-un ram important al arterei circumflexe. Tumora se încarca vascular atât la injectarea arterei coronare stângi cât și a celei drepte.

Descoperirile intraoperatorii concordă cu rezultatele examenelor imagistice: formațiune tumorală neomogenă cu dimensiunile 4/6 cm inserată pe septul interatrial ce prolabează prin valva mitrală în VS.

BIBLIOGRAFIE

1. Klaus Reyden. *Cardiac Myxomas* – N.Engl.J. of Med.1995;24:1610-1617
2. Apetrei Eduard. *Heart Myxoma* – Lecturer. The Second World Congress of Echocardiography, Beijing, May, 1996;
3. Apetrei Eduard. *Ecocardiografia. Tumorile intracardiace*, Editura Medicală, București, 1990;190.
4. Apetrei Eduard, Jovin Gh., Petrescu R.I., Orha I., Ciudin R., Carp C. *Cardiac Myxoma-A study of 57 cases*. X World Congress of Cardiology, Washington D.C., 1986, Abstract book, 1567.
5. Apetrei Eduard. *Heart Myxoma - Clinical spectrum and pathology type-a study of 110 cases*. Annals of Hospital Fundeni, 1996,103-108.
6. Ioan Pop D. Popa , Patrut M., Simion S. *Tumorile cardiace*, 1996, 5/5.1: 18
7. Etxebeste Jon, Arrillaga M. – *Multiple Local Recurent Myxoma - Echocardiography: a Jrnl. Of CV Ultrasound & Allied Tech.* vol . 15, No. 3, 1998
8. Mairead Casey, Mah Caroline – *Identification of a Novel Locus for Familial Cardiac Myxomas and Carney Complex* – Circulation, 1998; 117-17
9. AP Fitzpatrick, JG Lanham, DV Doyle – *Cardiac tumours simulating collagen vascular disease* – British Heart Journal, 1986: 55:592- 5
10. Bulkley B.H., Hutehins G.M. – *Atrial Myxoma: a fifty year review*. American Heart Journal, 1979, 97:639-43
11. Rutherford John D. *Cardiology Core Curriculum* – BMJ books. 2003, cap. 13, pag. 437
12. Come PC, Riley MF, Markis JE, Malagold M.: *Limitations of echocardiographic techniques in evaluation of left atrial masses*. Am J Cardiol 1981; 48: 947 – 53
13. ACC/ AHA/ ESC: *Guidelines for the Management of Patients with Atrial Fibrillation*, 2001 – JACC – 4,38:15-16

10

COARCTAȚIE DE AORTĂ ISTMICĂ CU ANEVRIISM POSTCOARCTAȚIE POSTENDARTERITĂ BACTERIANĂ CU SINDROM MACLEOD VASCULAR SECUNDAR

Ioana Ghiorghiu, Carmen Ginghină, B. Popescu, Ioana Lupescu,
Marinela Șerban, P. Platon, E. Apetrei

Pacienta în vârstă de 12 ani, sex feminin, se internează pentru dispnee la eforturi fizice medii, fenomene apărute în urmă cu doi ani, care progresează treptat.

Din antecedentele personale patologice, trebuie menționată o septicemie cu stafilococ auriu cu punct de plecare cutanat cu determinări secundare multiple: pleuro-pulmonare, hepatice și cardiace – fără a se menționa tipul de modificare la nivelul cordului.

După vindecarea episodului septicemic fetița acuză apariția dispneei de efort care se accentuează progresiv.

Examenul clinic obiectiv. Aparat respirator: sonoritate pulmonară crescută pe aria hemitoracelui stâng, murmur vezicular diminuat pe aria hemitoracelui stâng. Aparat cardio-vascular: șoc apexian în spațiul V intercostal stâng la 3 cm de linia mediosternală, zgomote cardiace ritmice, bine bătute (AV=80/min, bine audibile atât parasternal stâng cât și parasternal drept. Suflu sistolic de intensitate 2/6 în spațiile III-IV intercostal stâng parasternal, sufluri continue în spațiile intercostale 6-7 la baza ambelor hemitorace posterior. Valorile tensionale determinate la toate cele 4 membre au fost următoarele:

- TA membrul superior drept = 120/70 mmHg;
- TA membrul superior stâng = 120/70 mmHg;
- TA membrul inferior drept nedeterminabilă;
- TA membrul inferior stâng nedeterminabilă.

Puls periferic slab perceptibil la nivelul arterelor femurale, poplitee și tibiale posterioare bilateral.

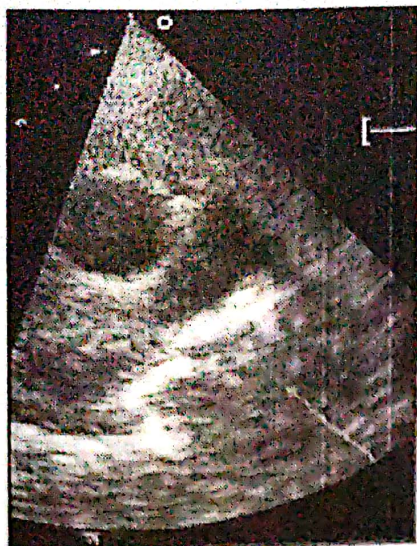


Figura 1. Incidența parasternal ax scurt la nivelul marilor vase. Compresia ramului stâng al arterei pulmonare de o formațiune ovoidală.

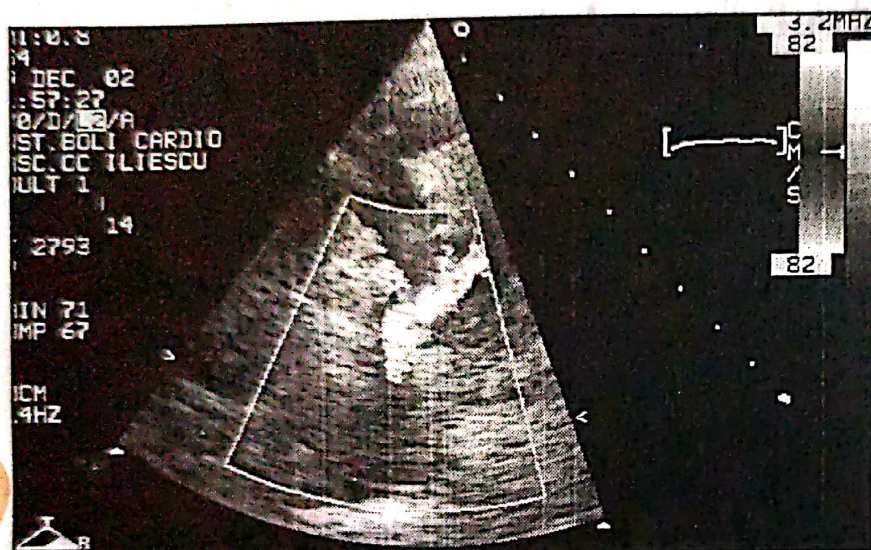
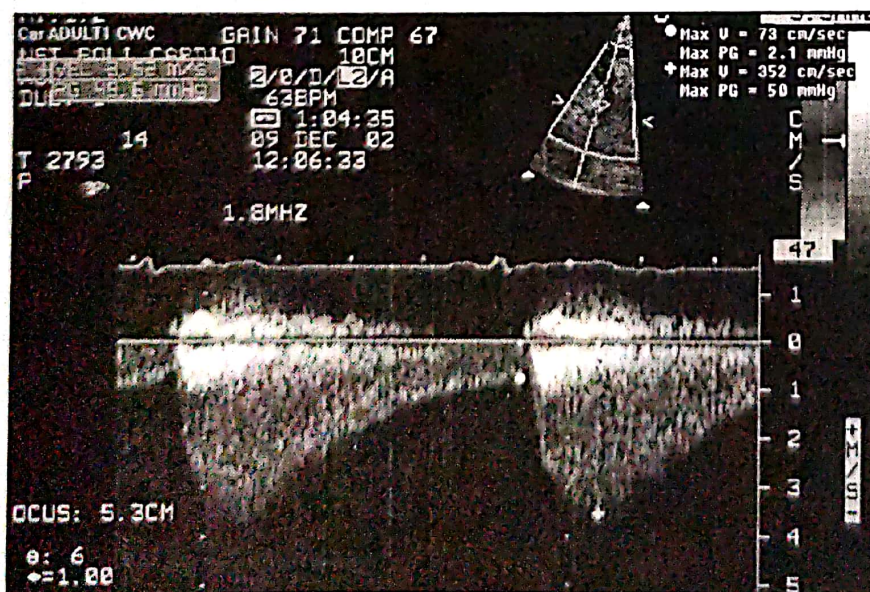


Figura 2. Incidența suprasternală aortă descendentă îngustată după emergența arterei subclavei stângi cu flux turbulent la acest nivel.

Figura 3. Examen Doppler continuu - incidență suprasternală - Gradient 66 mmHg la nivelul coarctației.



Examenul ECG a evidențiat: ritm sinusual AV 80/min., PR 0,12 s, complex QRS îngust cu unda R amplă în V1-V4, cu scădere progresivă în V5-V6.

Examenul radiologic cardiotoracic: aria hemitoracelui stâng cu suprafața mai mare decât cea a hemitoracelui drept și cu transparentă crescută. Siluetă cardiacă medIALIZATĂ (cordul este împins spre dreapta). În mediastinul superior la nivelul arcului mijlociu al cordului se evidențiază o formațiune ovoidală cu diametrele de 2,5/3 cm, opacitate cu intensitate asemănătoare siluetei cardiace.

Examen ecocardiografic: imagini ecografice dificil de obținut din parasternal stîng; cordul se vizualizează bine din parasternal drept, dar cu transductorul orientat ca pentru *situs solitus*. Cavități cardiace de dimensiuni normale. Valve atrio-ventriculare de aspect normal.

Din incidența parasternal ax scurt la nivelul marilor vase, se vizuali-

zează o formațiune hiperecogenă situată sub bifurcarea arterei pulmonare, care comprimă ramul stâng al arterei pulmonare la nivelul căreia se constată flux turbulent (Figura 1).

Din incidența suprasternală se vizualizează crosa aortei și artera aortă descendentă care este îngustată la nivelul istmului aortic – coarctăție de aortă istmică cu gradient sistolic 67 mmHg, cu persistența gradientului și în diastolă (Figurile 2 și 3).

Examenul ecocardiografic a confirmat suspiciunea clinică de coarctăție de aortă, dar nu explică formațiunea de la nivelul mediastinului superior vizibilă radiologic, nici modificările de ventilație de la nivelul hemitoracelui stâng cu medializarea secundară a cordului.

Pentru elucidarea naturii formațiunii din mediastinul superior s-a efectuat un **examen radioscopic** care a evidențiat existența pulsilității proprii a formațiunii radioopace descrise mai sus. Această caracteristică a ridicat suspiciunea de structură vasculară.

Pentru investigarea funcției respiratorii s-au efectuat **probe funcționale respiratorii** care au arătat o scădere cu 55% a capacității vitale, ceea ce determină o insuficiență respiratorie restrictivă severă care se exprimă clinic prin dispnee de efort.

S-a efectuat și **scintigrama pulmonară de perfuzie** care a evidențiat captare normală la nivelul pulmonului drept și absența captării la nivelul pulmonului stâng.

Probele funcționale respiratorii și scintigrama pulmonară de perfuzie corelate cu datele examenului clinic, ale examenului radiologic cardiotoracic și cu dificultatea obținerii imaginii ecografice au condus la diagnosticul de Sindrom MacLeod, dar a cărui etiologie era complet neclară la acel moment.

Pentru elucidarea formațiunii descrise mai sus și a cauzei sindromului MacLeod s-a efectuat un **examen RMN cord și vase mari**. Rezultatul a fost următorul: cord medializat cu mărirea ariei hemitoracelui stâng. Coarctăție de aortă istmică strânsă diafragmatică, urmată de un anevrism de aortă descendentă, cu gura de implantare situată pe peretele lateral al aortei descendente, cu dimensiunea de 2,5/3,5 mm (Figura 4).

Anevrismul de aortă comprimă bron-

Figura 4. Examen RMN cord pulmon – incidență coronară - coarctăție de aortă istmică cu anevrism sacular post coarctăție. Vascularizare diminuată a pulmonului stâng.

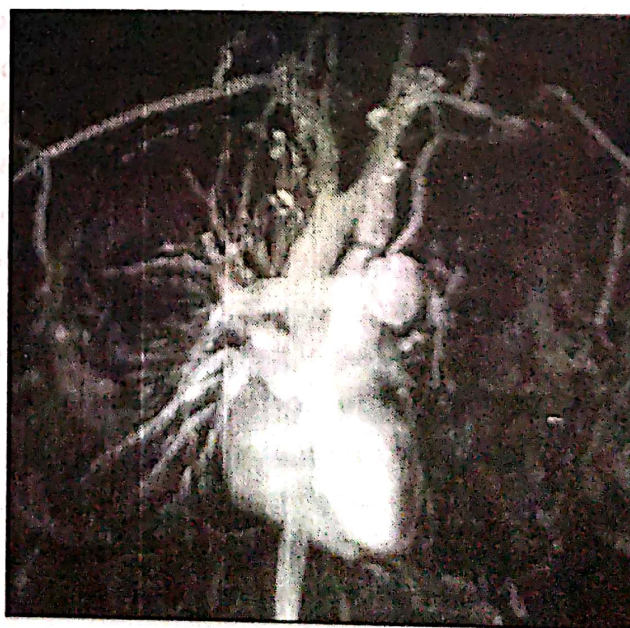




Figura 5. Examen RMN cord pulmon - incidenta sagitală - coarctăție de aortă istmică cu anevrism post coarctăție.

hia principală stângă și artera pulmonară stângă, ceea ce determină o hipovascularizație secundară a plămânului stâng combinată cu o hiperinflație - Sindrom MacLeod vascular stâng secundar. Compresia bronhiei principale stângi determină un fenomen de supapă care permite pătrunderea aerului în inspir și ieșirea parțială în expir, ceea ce determină treptat hiperinflația plămânului stâng. Circulație colaterală bogată de supleere a coarctăției de aortă. Diagnosticul a fost de **coarctăție istmică de aortă, cu anevrism post coarctăție cu compresie a arterei și bronhiei principale stângi - Sindromul MacLeod secundar de etiologie vasculară** (Figura 5).

Pentru realizarea corecției chirurgicale s-au impus două examene suplimentare:

- **Aortografia și angiografia pulmonară:** s-au evidențiat coarctăție de aortă istmică și dilatația anevrismală post coarctăție care comprimă pachetul vasculo-bronșic stâng. Angiografia pulmonară a evidențiat ramul stâng al pulmonarei comprimat, dar permeabil, cu flux sanguin prezent, existând anterior suspiciunea unei tromboze, datorită compresiei prelungite.
- **Bronhoscopie pulmonară stângă** pentru vizualizarea aspectului mucoasei bronșice, dacă există semne de inflamație cronică sau secreții stagnante suprainfectate după nivelul stenozei bronșice, ceea ce ridică problema funcționalității plămânului stâng în postoperator. Mucoasa bronșică nu prezenta aspect inflamator, iar bronhoscopul trecut dincolo de stenoză nu a evidențiat secreții stagnante.

După stabilirea diagnosticului pozitiv s-au ridicat două probleme:

a. Lipsa valorilor tensionale crescute în condițiile unei coarctății de aortă istmice strânse. Aceasta se descrie în următoarele situații:

- existența unei circulații colaterale bine dezvoltate;
- existența unei persistențe de canal arterial care are emergență deasupra coarctăției de aortă;
- existența unei stenoze strânse suprajacente coarctăției de aortă (stenoză mitrală, stenoză aortică).

În cazul descris, atât examenul RMN cât și aortografia au evidențiat o circulație colaterală extrem de bine dezvoltată.

b. Etiologia anevrismului post coarctăție. Aspectul particular al anevrismului cu gura de comunicare situată pe peretele lateral al aortei corelat cu episodul infecțios anterior au ridicat suspiciunea de anevrism post endarterită acută infecțioasă în cadrul unei septicemii.

Diagnosticul diferențial se impune cu anevrismul secundar leziunii de jet post coarctăție, aceste anevrisme fiind fuziforme.

S-a practicat corecție chirurgicală cu rezecția segmentului stenozat și a anevrismului și interpoziție de proteză de Goretex, cu evoluție favorabilă.

PATICULARITĂȚILE CAZULUI

- *Simptomatologia de prezentare* - dispneea de efort, deși a fost interpretată inițial ca fiind de origine cardiacă, s-a dovedit a fi de origine respiratorie, prin reducerea severă a capacității vitale în cadrul unui sindrom MacLeod secundar vascular. Sindromul MacLeod, pentru prima dată descris în anul 1954, cunoscut și sub numele de sindrom Swyer-James sau plămân hiperlucent unilateral, este definit ca scăderea mărimii și a densității vascularizației pulmonare unilateral, frecvent secundar unei bronșiolite obliterante, dar putând avea și alte cauze.
- *Lipsa valorilor tensionale crescute* în condițiile unei coarctății de aortă istmică strânse. Absența acestui simptom important pentru diagnosticul coarctăției a dus la diagnosticul tardiv al acesteia în stadiul de leziune complicată.
- *Existența unei complicații redutabile a coarctăției de aortă* - endarterita - care a determinat un anevrism de aortă descendentă cu o morfologie particulară și care a trecut neobservată în cadrul episodului acut septicemic.
- *Sindromul MacLeod secundar vascular* care a determinat o simptomatologie pulmonară extrem de bogată ce a acoperit simptomatologia cardiovasculară și a determinat un curs sinuos al diagnosticului.

COMENTARII

În literatura clasică [1,2,5] asocierea între valori tensionale crescute și absența pulsului la femurale era considerată patognomonică pentru diagnosticul coarctăției de aortă, dar practica de zi cu zi evidențiază o multitudine de aspecte clinice care fac dificil diagnosticul pozitiv. Factorii care pot modifica tabloul clinic al unei coarctății de aortă sunt:

- Localizarea anatomică a coarctăției - istmică (clasică) sau localizări mai rare: preductală, aortă ascendentă, arc aortic, aortă descendentă toracică sau abdominală. În aceste ultime localizări tabloul clinic este particular - cu localizări ale suflurilor corespunzătoare sediului coarctăției, dar cu asocierea cvasi-constantă a hipertensiunii arteriale [3].

- Asocierea cu alte malformații:

- a. Persistența de canal arterial permeabil cu urgență deasupra nivelului coarctăției de aortă istmice prin scăderea debitului în aval determină valori tensionale cvasinormale.
 - b. Stenoze suprajacente - stenoze mitrale congenitale, stenoză aortică valvulară și/sau stenoză la originea arterei subclaviculare stângi. În aceste situații este dificilă evaluarea corectă a gradientului la nivelul coarctăției, care este subevaluat semnificativ prin reducerea debitului în amonte.
- Gradul de dezvoltare al circulației colaterale, dezvoltarea acesteia începând din perioada de nou-născut determinând în evoluție scăderea progresivă a valorilor tensionale, deși leziunea anatomică nu se modifică. Aceasta este explicația pentru ameliorarea stării clinice și a valorilor tensionale la unii nou-născuți și sugari cu tablou clinic dramatic inițial [1,4].

Aceste situații expuse mai sus exemplifică bogăția tabloului clinic al acestei malformații și stabilesc încă o dată importanța respectării unor pași obligatorii în diagnosticul unei malformații congenitale de cord:

- palparea pulsului la cele 4 membre;
- ascultarea arterelor abdominale, femurale;
- determinarea TA la cele 4 membre;
- examinarea întotdeauna și a crosei, și a aortei descedente la examenul ecografic.

BIBLIOGRAFIE

1. Garson Arthur Jr. Bricker Timothy J. Fisher J. David, Neish R. Steven. *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* - Second Edition - Ed Williams and Wilkins - 1998. pag. 1317-1344(1);
2. Maiorescu Mircea (sub redacția). *Tratat de Pediatrie*, vol. 5 - Ed. Medicală - București. 1986. pag. 700-715;
3. Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents including the Fetus and Young Adult* - Fifth Edition - Ed. Williams and Wilkins - 1995. pag. 810-839;
4. Valdes Cruz Liliam, Cayre O. Raul - *Echocardiographic Diagnosis of Congenital Heart Disease An Embryologic and Anatomic Approach* - Ed Lippincott Raven - ed. 1999. pag. 475-483
5. Ginghina Carmen, Apetrei Eduard, Macarie Cezar, *Boli congenitale cardiace - o abordare practică*, Ed. Medicală Amaltea, 2001

PARTICULARITĂȚI ALE CARDIOMIOPATIEI HIPERTROFICE LA VÂRSTNIC

Violeta Jitari, Carmen Ginghină, P. Platon, Ioana Stoian,
C. Matei, E. Apetrei

Cardiomiopatia hipertrofică (CMH) este o entitate relativ rară, definită ca hipertrofie miocardică de ventricul stâng și/sau drept, asimetrică (neobligatoriu), de cauză necunoscută, caracterizată prin dezorganizare miocardică (*myocardial fiber disarray*).

Cardiomiopatia hipertrofică este o maladie heterogenă genotipic, fenotipic, fiziopatologic, clinic și terapeutic. În decizia abordării corecte a acestor pacienți este necesar să identificăm această heterogenitate și să direcționăm decizia terapeutică spre anormalitatea predominantă.

Vom prezenta o formă clinică de CMH la vârstnic, particulară ca debut și evoluție, ce a ridicat mai multe probleme privind diagnosticul.

PREZENTAREA CAZULUI

Pacientă cu vârsta de 71 de ani, diagnosticată cu valori ale tensiunii arteriale ridicate de aproximativ 5 ani, cu o maximă de 170/90 mmHg, valori controlate terapeutic din momentul descoperirii (sub Enalapril 10 mg/zi).

Pacienta este internată în serviciul nostru acuzând dureri precordiale, fără iradiere, apărute la efort mediu și spontan, cu răspuns favorabil la nitroglicerină.

Debutul simptomatologiei actuale a fost cu 2 luni înaintea internării, în această perioadă pacienta fiind sub același tratament.

Examenul obiectiv la internare evidențiază o pacientă normoponderală, fără raluri pulmonare, fără semne de stază periferică, zgomote cardiace ritmice, AV=60/min., suflu sistolic gradul 2/6 la baza cordului, fără iradiere, TA=130/80 mmHg. Sufluri sistolice la nivelul aortei abdominale și arterelor iliace. Puls periferic prezent.

PARACLINIC

Electrocardiograma la internare (Figura 1): ritm sinusual, AV=60/min., Ax QRS +80°, semne de hipertrofie ventriculară stângă (scor Romhilt 5); de menționat unda R cu amplitudine maximă (de 30 mm) în derivația V4, unde T negative V3-V5.

Figura 1. ECG la internare: ritm sinusual, AV=60/min, Ax QRS +80°, semne de hipertrofie ventriculară stângă (scor Romhilt=5), unda R cu amplitudine maximă (30 mm) în V4, unde T negative V3-V6

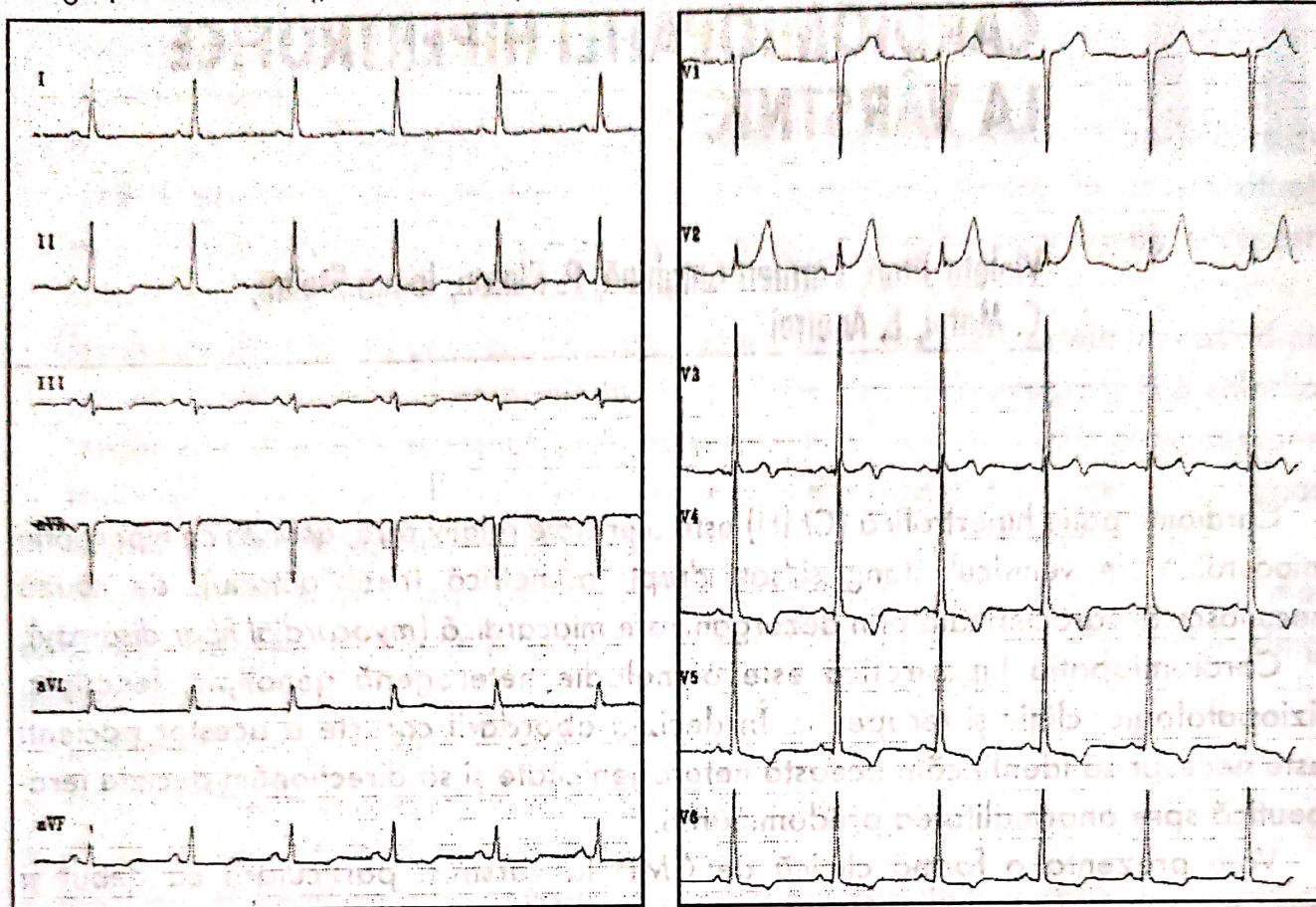


Figura 2. Radiografie cardiotoracică anteroposterioară. Cord în limite normale, pleuropulmonar normal.

Din **biologie** reținem o valoare a colesterolului total ușor ridicată (225 mg%).

Radiografia cardio-pulmonară (Figura 2) nu evidențiază modificări patologice.

Examinarea fundului de ochi arată angiopatie retiniană grad 2.

În această primă etapă ne aflăm în fața unei paciente vârstnice cu hipertensiune arterială esențială (cel mai probabil), fără a putea exclude complet o hipertensiune renovasculară, cu semne de hipertrofie ventriculară stângă (electric) și cu tablou clinic de angină pectorală de efort și spontană fără tratament antianginos și antiagregant.

Interpretarea electrocardiogramei în evoluție ne-a ridicat însă și alte probleme de diagnostic.

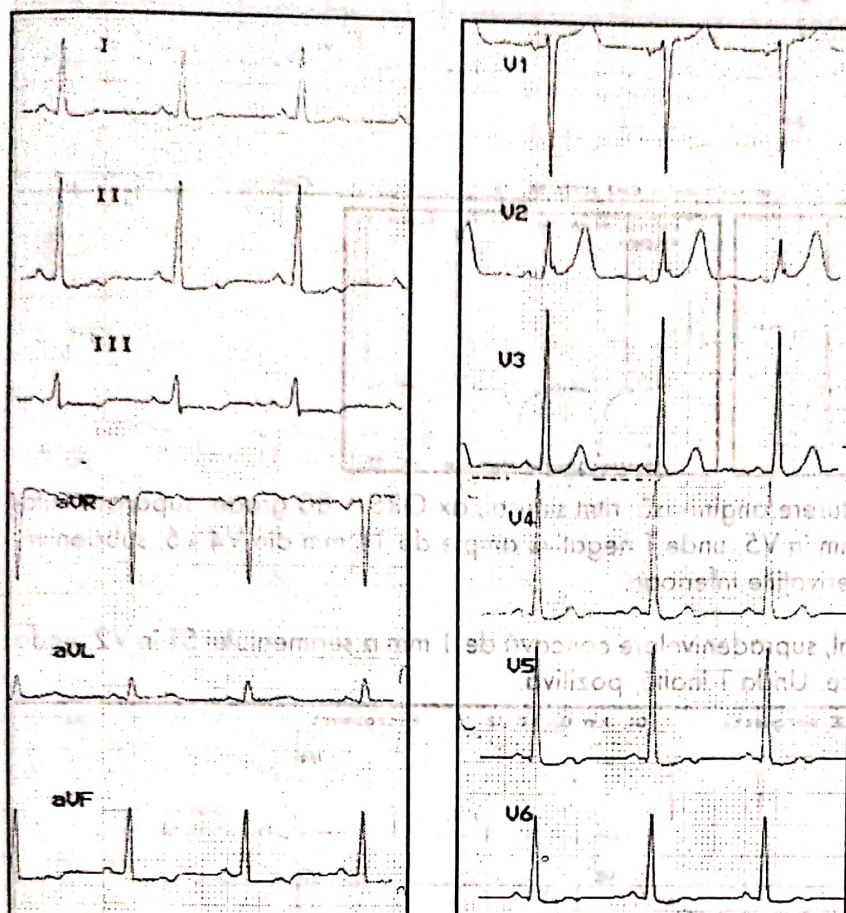


Figura 3. Electrocardiogramă cu 5 luni anterior internării: ritm sinus, AV=60/min, ax QRS la $+80^\circ$, supradenivelare de segment ST. concavă, de 1 mm în V2-V3, cu unde T pozitive în aceleași derivații.

Electrocardiograma efectuată cu 5 luni înaintea internării, la un control de rutină, arată un ritm sinus, AV=60/min, cu ax QRS la $+80$ grade, fără a exista semne de suprasolicitare VS, o supradenivelare de segment ST concavă, de 1 mm în derivațiile V2-V3, cu unde T pozitive. Repolarizare precoce. (Figura 3).

După apariția durerilor anginoase, pacienta efectuează o **electrocardiogramă**, fără acuze în momentul înregistrării ECG. Aceasta arată (Figura 4) ritm sinus, cu același ax al complexului QRS, cu scor Romhilt 5, ce pledează pentru suprasolicitare VS cu voltaj mai mare al complexului QRS față de prima ECG (R de 40 mm în V5), însă cu apariția unor modificări importante de fază terminală: unde T negative ample de 14 mm din V4-V6, subdenivelare de segment ST de 1,5 mm în derivațiile inferioare, intervalul QT fiind în limite normale.

Electrocardiograma la o săptămână interval (Figura 5) ne aduce noi informații, astfel încât: aspectul ECG actual revine la aspectul ECG inițial (în urmă cu 5 luni), dar în derivația V2, unde e prezentă supradenivelarea concavă de 1 mm a segmentului ST, apare o creștătură pozitivă la baza segmentului descendent al undei R (situată la 2 mm deasupra liniei izoelectrice), considerată punct J. Unda T este înaltă, pozitivă în aceste derivații.

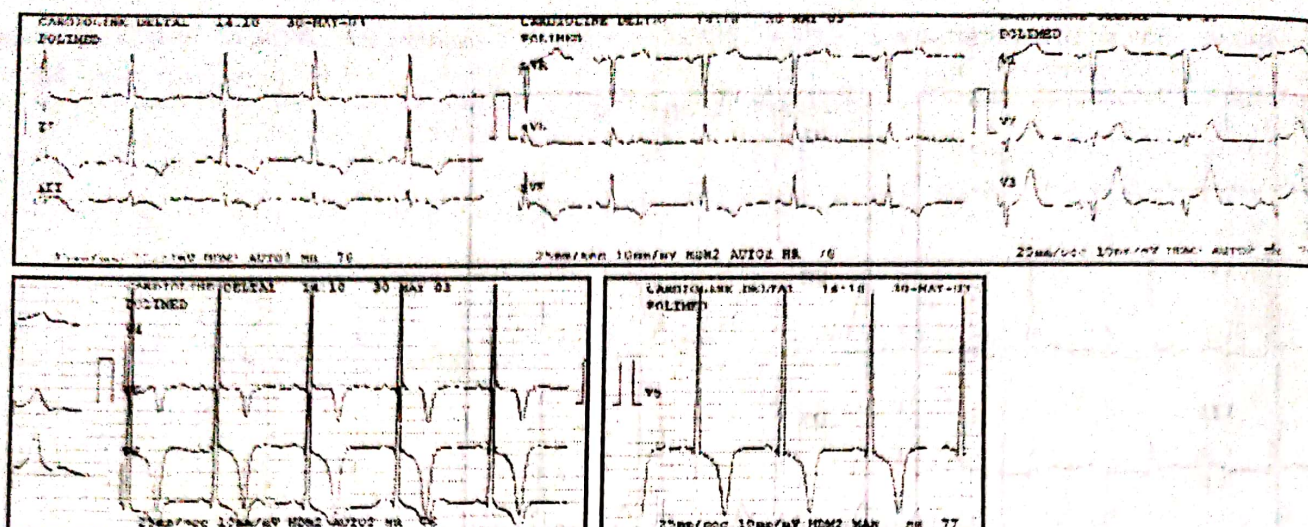
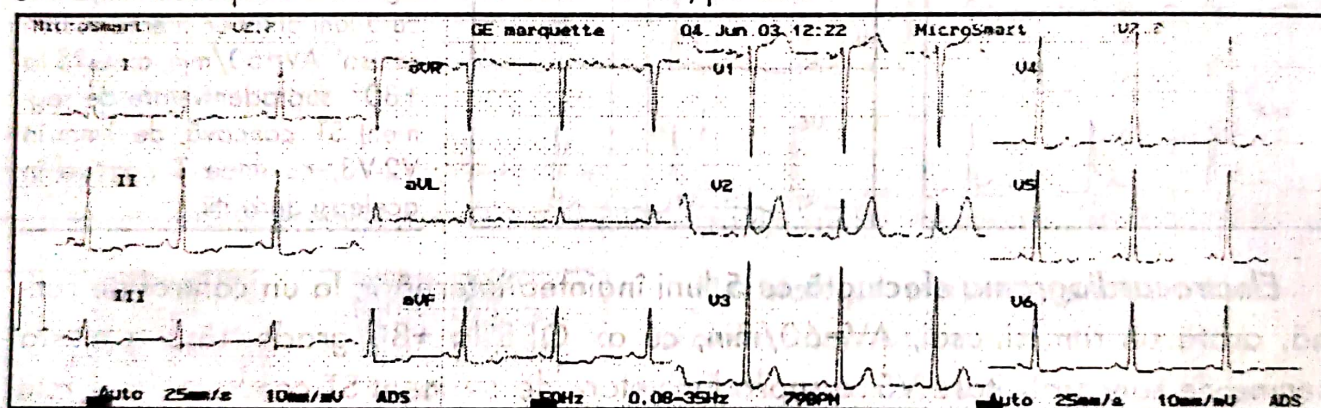


Figura 4. Electrocardiogramă post durere anginoasă: ritm sinusal, ax QRS + 80 grade, suprasolicita-re de VS (scor Romhilt 5), R de 40mm în V5, unde T negative ample de 14 mm din V4-V6, subdenive-lare de segment ST de 1,5 mm în derivațiile inferioare.

Figura 5. ECG în evoluție: ritm sinusal, supradenivelare concavă de 1 mm a segmentului ST în V2, unda J la 2 mm deasupra liniei izoelectrice. Unda T înaltă, pozitivă.



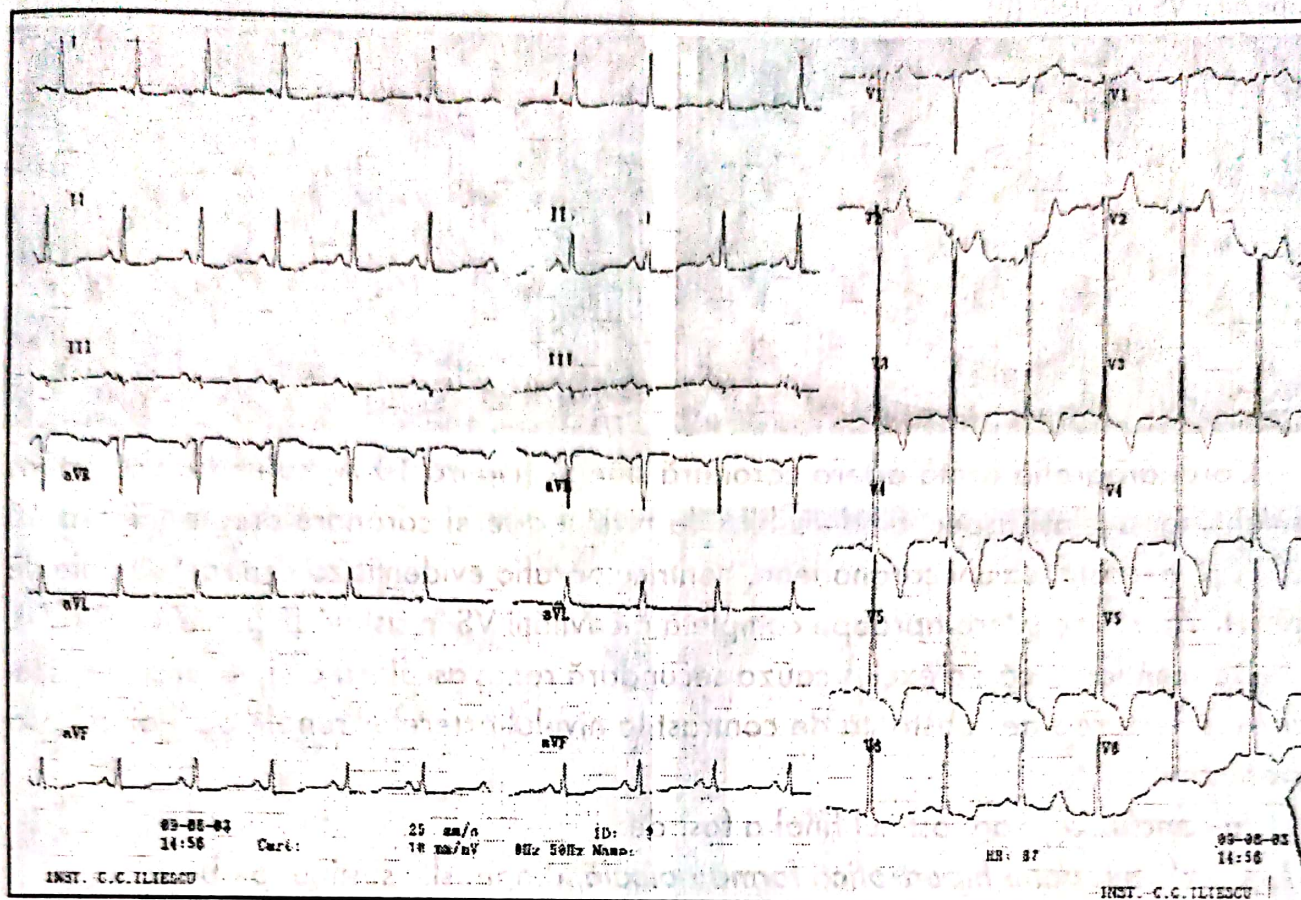
În timpul spitalizării pacienta prezintă o durere anginoasă și electrocardiogra-ma „în criză” evidențiază aspectul deja cunoscut de HVS cu modificări mixte de fază terminală (Figura 6).

În urma investigațiilor efectuate, au apărut ca certe suprasolicitarea ventriculară stângă importantă și sindromul de repolarizare precoce evidențiat pe ECG.

Întrebările ridicate priveau următoarele aspecte:

- Repolarizarea precoce este o variantă normală sau exemplifică ischemia mio-cardică?
- Sindromul de repolarizare precoce apare intermitent (cu unde T înalte pozitive) sau este permanent cu cele două caracteristici ale unei T (pozitivă și negativă)?
- Modificările de fază terminală ECG sunt secundare unei ischemii miocardice asociate?

Figura 6. Electrocardiogramă „în criză”: ritm sinusal, semne de suprasolicitare VS.



- Alternanța undei T în amplitudine semnifică o manifestare a unei hipertrofii ventriculare stângi mai importante (așa-numita alternanță diurnă a undei T în CMH).
- Modificările electrice evolutive situează bolnava într-o altă categorie de risc cardio-vascular?

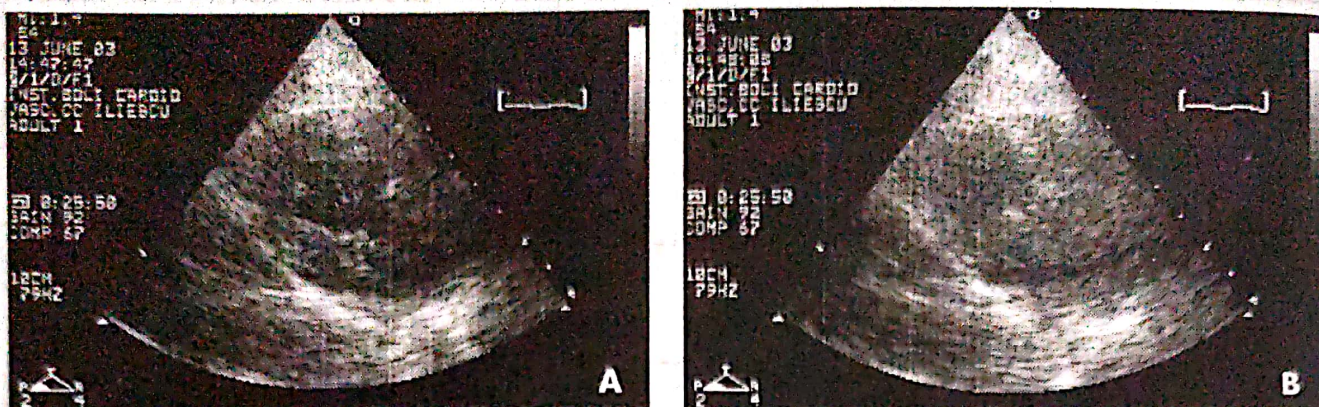
Următoarea etapă diagnostică a fost ecocardiografia transtoracică ce evidențiază cavități în limite normale, contractilitate normală, pereți VS ușor îngroșați la nivel mediu și bazal; din secțiunea parasternal ax scurt se evidențiază hipertrofie apicală cu închidere completă a cavității VS în sistolă (Figurile 7, A și B), aspectul de închidere apicală fiind vizibil și din secțiunea parasternală ax lung (Figura 8). Funcția diastolică a VS apare alterată: tip relaxare întârziată (Figura 9).

În acest moment ne-am întrebat dacă hipertrofia ventriculară stângă exprimă o afectare primară de tip CMH apicală sau o formă particulară de hipertrofie VS secundară unei hipertensiuni arteriale la o femeie vârstnică?

Evaluarea invazivă ar aduce un plus în elucidarea problemei sus menționate:

Ventriculografia (care în CMH apicală are un aspect tipic) și coronarografia (pentru evidențierea anatomiei coronarelor și a eventualelor leziuni stenozante asociate).

Figura 7. Ecocardiografia transtoracică secțiune transversală parasternală în diastolă (A) și închiderea apexului VS în sistolă (B).



Coronarografia arată artera coronară stângă (Figura 10 A) cu un traiect tortuos și kinking, același aspect fiind vizibil și la nivelul arterei coronare drepte (Figura 10 B), fără a exista leziuni coronariene. Ventriculografia evidențiază contracții ample de pereți VS, cu închidere aproape completă a cavității VS în sistolă (Figurile 10 C și D).

De menționat că s-a exclus cauza secundară renovasculară a hipertensiunii arteriale, injectarea de substanță de contrast la nivelul arterelor renale dovedind lipsa stenozelor.

În concluzie, diagnosticul final a fost de:

1. Cardiomiopatie hipertrofică formă apicală, diagnostic susținut pe baza

- Criteriilor ECG: unde T negative gigante >10 mm în V4-6, $RV5+SV1 >35$ mm,
- Aspectului ecocardiografic.
- Criteriilor angiografice - aspect de „vârf de lance” în sistola ventriculografică.

2. Angină pectorală de efort cu coronare epicardice normale.

3. Disfuncție diastolică de VS tip relaxare întârziată.

4. Hipertensiune arterială esențială formă moderată, grup de risc înalt.

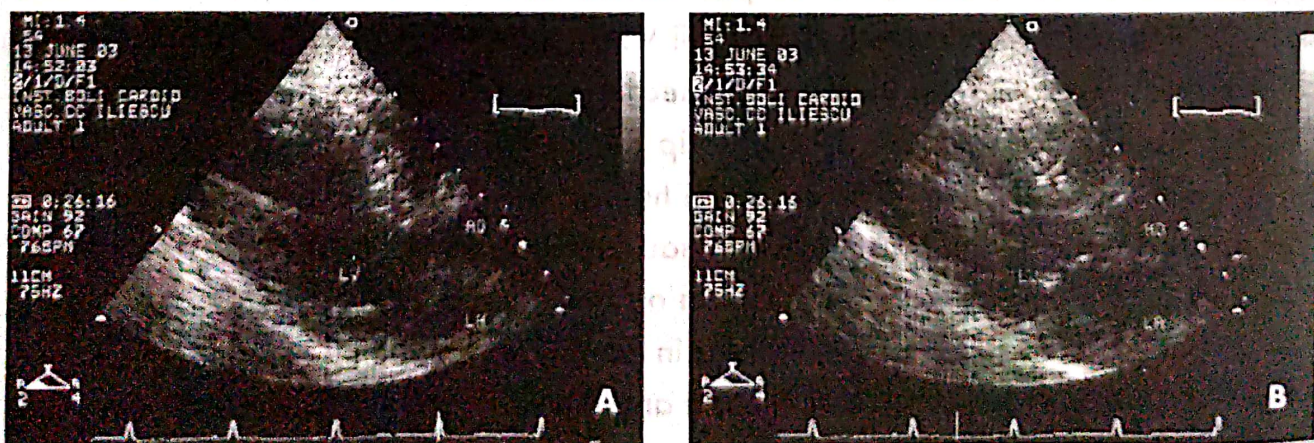


Figura 8. Ecocardiografie transtoracică parasternal ax lung în diastolă (A) și sistolă (B).

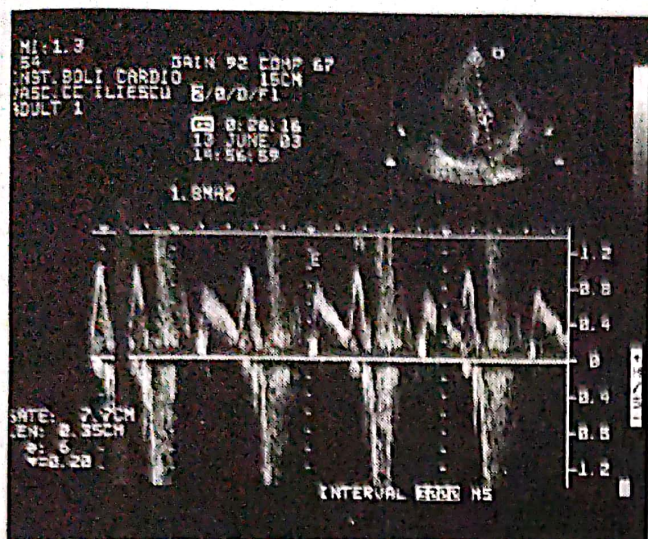
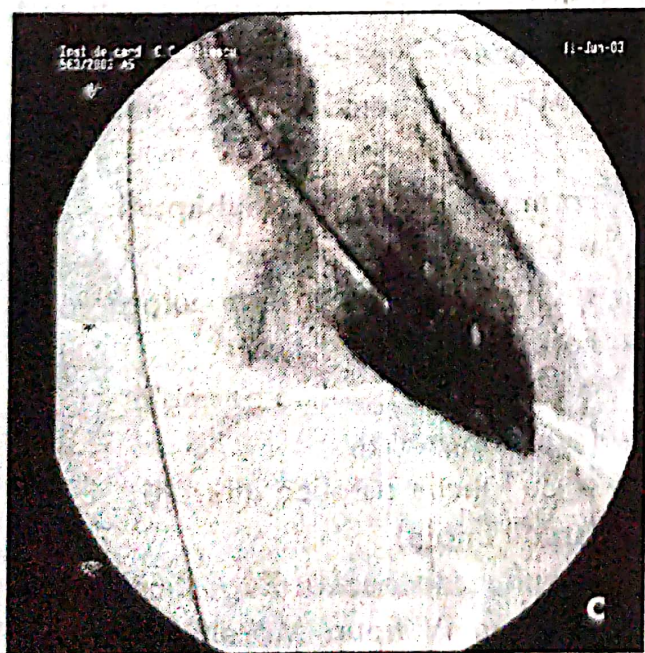
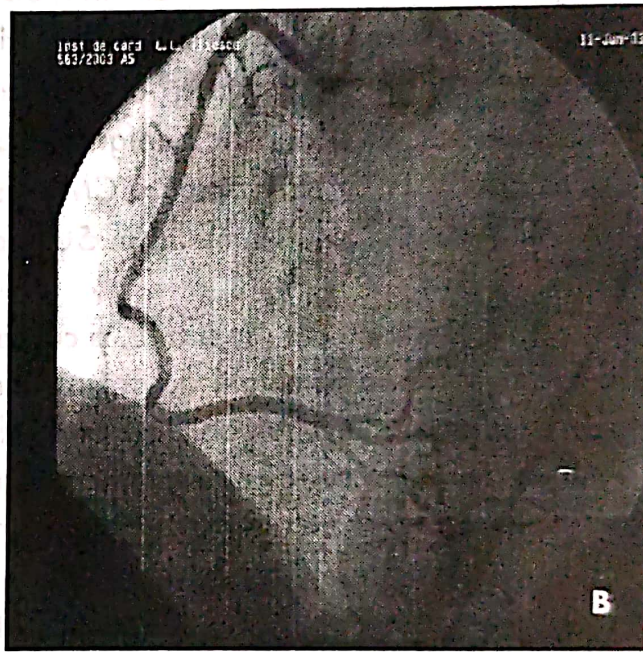
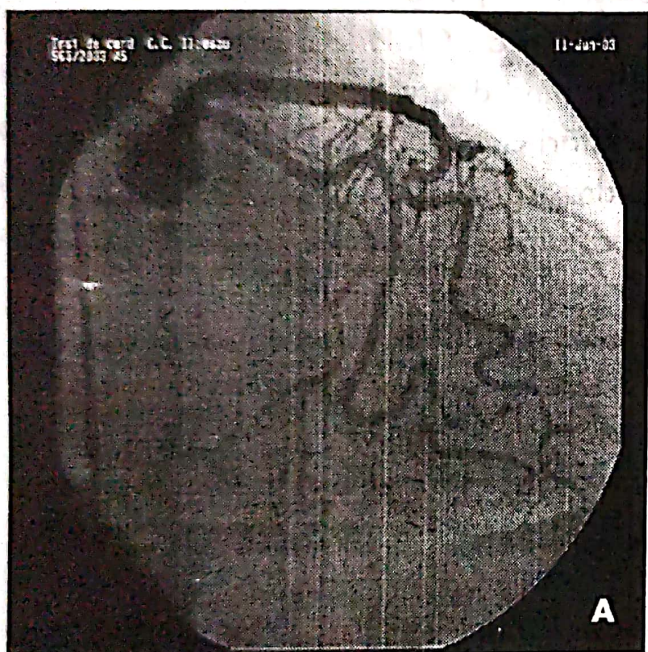


Figura 9. Flux Doppler transmitral: tulburarea relaxării.

Figura 10. (A) Coronarografia: arteră coronară stângă tortuoasă fără stenoze. (B) Coronarografia: arteră coronară dreaptă; permeabilă. (C) Ventriculografia: diastolă. (D) ventriculografia în sistolă evidențiind cavitate VS mică.



5. Sindrom de repolarizare ventriculară precoce intermitent în observație.

6. Dislipidemie.

Interpretându-se ca o cardiomiopatie hipertrofică neobstructivă, s-a decis tratament medicamentos betablocant. S-a apreciat prognosticul ca benign, neexistând nici unul din criteriile de severitate (pentru moarte subită).

COMENTARII

Prevalența CMH se situează între 0,02-0,2% [6] în populația generală (după 5 studii din America de Nord, Europa, Japonia), dar apare indiferent de rasă, incidența CMH fiind diferită în funcție de centrul citat (Tabel 1).

Hipertrofia ventriculară apare în mod obișnuit în perioada de maximă creștere, mai ales în adolescență, deși sunt descrise cazuri de CMH la vârste peste 60 de ani, considerându-se „pattern”-ul structural ca fiind diferit de cel al CMH la vârste medii și având un pronostic benign și manifestări clinice tardive.

Caracteristica microscopică a CMH este dezorganizarea fibrelor miocardice.

CMH este o boală familială în 50% din cazuri cu transmitere autosomal dominantă.

Studiile efectuate de Apetrei E. și colab. pe un grup de pacienți cu cardiomiopatie hipertrofică forma familială au arătat transmitere autosomal dominantă în 49% din cazuri, cu index de agregabilitate familială de 2,5% [1].

Unele forme sporadice se pot datora unor mutații spontane [1]. Până în prezent au fost descrise 6 forme de CMH familială [1], în funcție de gena afectată (Tabel 2).

Modificările fiziopatologice în CMH sunt diverse și sunt redată în Figura 13 [3].

Ischemia miocardică din CMH cu artere coronare epicardice permeabile este secundară: hipertrofiei de pereți VS, cererii crescute de oxigen, coronarelor cu traiect intramural, compresiei sistolice pe artere, scăderii rezervei vasodilatatorii etc. [3]

Există mai multe tipuri de clasificări ale CMH, cea hemodinamică împărțind CMH în următoarele forme [6]:

Tabel 1. Incidența cardiomiopatiei hipertrofice (rezultate din spitalele din Toronto, Canada, 1998) [6]

Afectarea VS	%
Hipertrofie asimetrică	95
Hipertrofie septală	90
Hipertrofie apicală	3
Hipertrofie medioventriculară	1
Tipuri rare	1
Hipertrofie simetrică (concentrică)	5
Afectarea VD	...

- Forma obstructivă cu subtipurile

- Obstrucție subaortică
- Obstrucție medioventriculară

- Forma non obstructivă

- Cu funcție sistolică normală (supranormală)
- Cu funcție sistolică alterată (stadii finale)

Clasificarea ecocardiografică împarte CMH în IV tipuri Maron (Figura 12)

Tabel 2. Tipurile genetice ale CMH (1)

TIPUL	GENA	LOCUS	NIVELUL DEFECTULUI
CMH-F1	14q11	MYH7	Lanț greu β miozină
CMH-F2	1q3	TNNT1	Troponină T
CMH-F3	15q2	TPM1	α -Tropomiozină
CMH-F4	11p11.2	MyBP-C	Proteina C de legătură a miozinei
CMH-F5	?		
CMH-F6	7q3	?	

[4], cardiomiopatia hipertrofică apicală fiind CMH din clasa IV Maron.

Forma de CMH apicală a fost descrisă pentru prima oară de autorii japonezi și are o prevalență crescută în această țară.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe modificările electrice tipice:

- Unde T adânci negative (peste 10 mm) în derivațiile precordiale
- Hipertrofie ventriculară stângă (Scor Romhilt >5)
- Dilatare atrială stângă

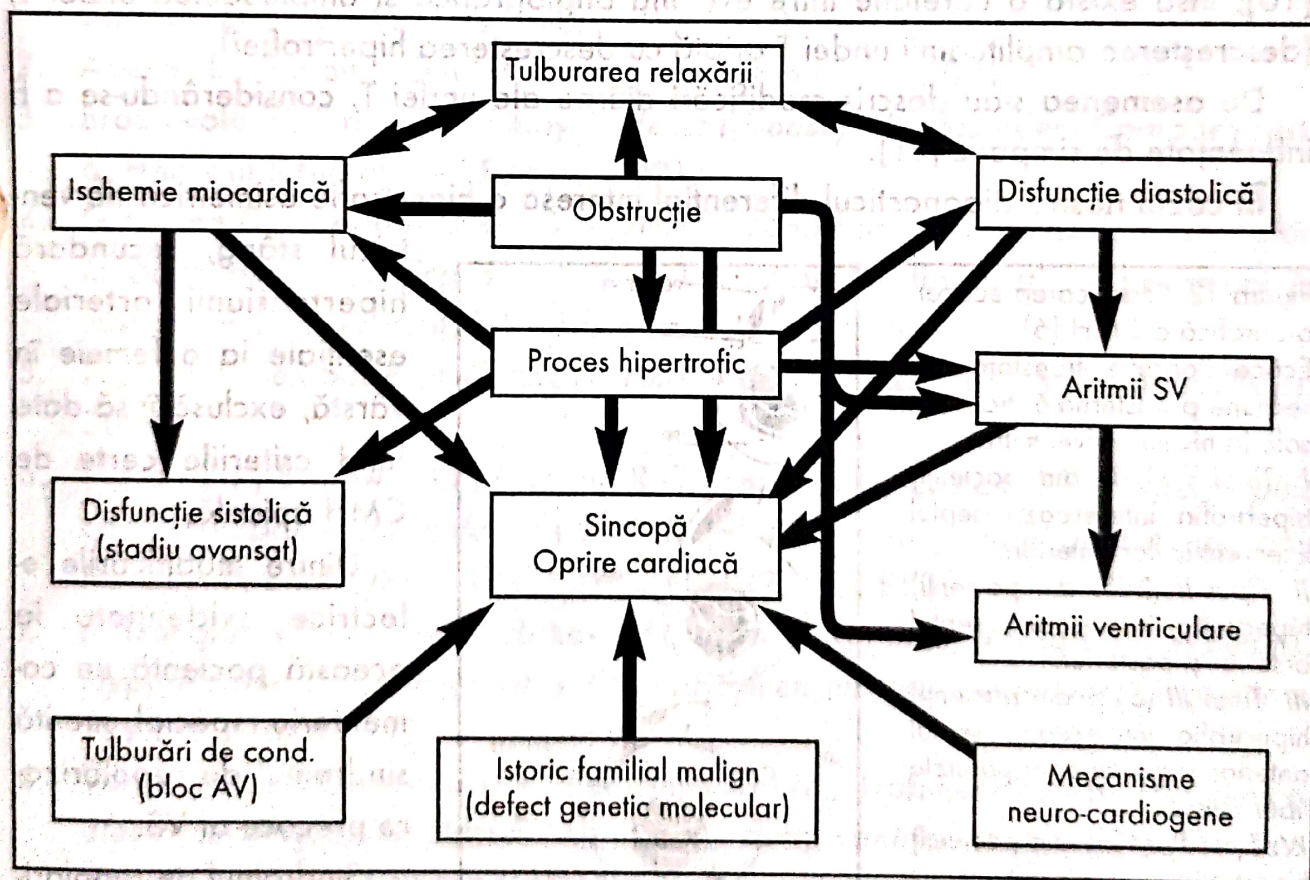


Figura 11. Modificările fiziopatologice în cardiomiopatia hipertrofică [3].

Ischemia miocardică, obstrucția în tractul de ejeție al VS și disfuncția diastolică sunt cele 3 probleme principale în CMH. Manifestările clinice sunt aritmiile sau sincopa și disfuncția sistolică de VS. Hipertrofia este cauza ischemiei miocardice și a disfuncției diastolice de VS și de obstrucție care duc la rândul lor la ischemie miocardică. Disfuncția diastolică de VS este cauza creșterii atrului stâng apariția fibrilației atriale secundare.

- Undă R cu maxim de amplitudine în V4
- Interval QT normal sau ușor crescut
- Aritmii atriale
- Tahicardii ventriculare susținute/nesusținute, aspectul angiografic tipic fiind „în vârf de lance”.

În prezent, imagistică are un rol important în diagnosticul CMH: pot oferi informații ecocardiografia transtoracică și transesofagiană, inclusiv cea cu substanță de contrast, rezonanța magnetică nucleară și cineangiografia radionuclidă. Toate fiind de acuratețe înaltă.

În contextul tuturor acestor explorări moderne, clasică explorare electrocardiografică își păstrează interesul.

Mecanismul undelor T negative nu este încă clar și poate fi doar în parte explicat de durata prelungită a potențialului de acțiune în celulele hipertrofiate dispuse difuz la nivelul apexului VS [9].

Undele T negative gigante nu au o corelație strânsă cu severitatea hipertrofiei [10], însă există o corelație între evoluția angiografică și amplitudinea undei T, (descreșterea amplitudinii undei T odată cu descreșterea hipertrofiei).

De asemenea s-au descris modificări diurne ale undei T, considerându-se a fi influențate de simpatic [11].

În cazul nostru diagnosticul diferențial interesa o hipertrofie asimetrică de ven-

tricul stâng, secundară hipertensiunii arteriale esențiale la o femeie în vârstă, exclusă însă date fiind criteriile certe de CMH apicală.

Dintre modificările electrice evidențiate la această pacientă un comentariu special merită sindromul de repolarizare precoce al VS.

Sindromul de repolarizare precoce este caracterizat prin supradenivelarea concavă de segment ST în derivațiile V2-

Figura 12. Clasificarea ecocardiografică a CMH [6]

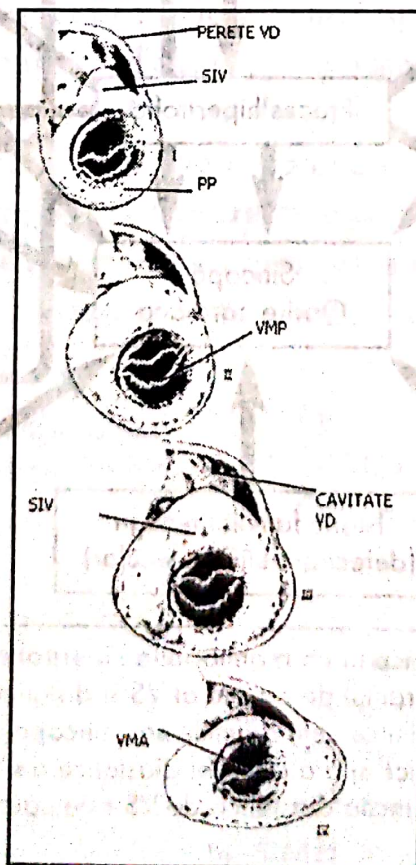
Ecocardiografie transtoracică, secțiune parasternală, transversală la nivelul valvei mitrale:

I: Tipul I (10% din pacienți) hipertrofia interesează septul interventricular anterior.

II: Tipul II (20% din pacienți) hipertrofia interesează septul anterior și posterior.

III: Tipul III (52% din pacienți) hipertrofia interesează septul anterior și posterior și peretele liber lateral.

IV: Tipul IV (18% din pacienți) hipertrofia cuprinde alte regiuni din VS, altele decât SIV și peretele liber posterior.



V4 și este considerat ca fiind o condiție electrică normală, întâlnită la tineri, mai frecvent la bărbați. Sindromul de repolarizare precoce poate fi: tranzitor, nou apărut, cu unde T negative, cu unde T pozitive, sau se poate asocia cu prezența unei căi accesorii [8].

În cazul nostru am considerat sindromul de repolarizare precoce ca intermitent, modificările de fond fiind cele de CMH.

Ținem să precizăm că aspectul electrocardiografic rămâne încă foarte important în diagnosticul bolilor cardiovasculare și deseori ne îndrumă spre alte investigații utile pentru elucidarea diagnosticului.

Deși cardiomiopia hipertrofică a fost descrisă cu mult timp înainte (la mijlocul secolului 19, dezvoltată de Brock și Teare în urmă cu 40 de ani), această entitate complexă continuă să polarizeze atenția cardiologilor.

BIBLIOGRAFIE

1. Apetrei E., Rugină M. *Cardiomiopia hipertrofică*. În: Actualități în Cardiologie, Ed. Med. Amaltea, 1998; 157-173.
2. Apetrei E., Stoian I. *Electrocardiografie*. Infomedica, 2002.
3. Braunwald E., Zipes D.P., Libby P. *Heart Disease*, W.B.Saunders Company, ed. 6, Hancout International Edition, 2001.
4. Ginghina C., Marinescu M., Dragomir D. *Modificări electrofiziologice ce stau la baza aspectului Ecg din IMA*. În Îndreptar de diagnostic și tratament în infarctul miocardic acut. Ed. infomedica. 2002; 77-89.
5. Topol E.J. *Textbook of Cardiovascula Medicine*, Lippincott Wiliams&Wilkins, 2001.
6. Maron B.J., Bonow R.O., Cannon R.O., Leon M.B., Epstein S.E. *Hypertrophic cardiomyopathy: interrelations of clinical manifestations, pathophysiology, and therapy*. N Engl J Med. 1987; 316:780-789, 844-852.
7. E. Douglas Wigle., Harry Rakowski., Brian P. Kimball., William G. Williams. *Hypertrophic Cardiomyopathy Clinical Spectrum and Treatment*. Circulation. 1995, 92:1680-1692
8. Vorob'ev L.P., Gribkova I.N., Petrusenko N.M., Trofimenko N.B. *The clinico-electrocardiographic classification of the early ventricular repolarization syndrome*. Ter Arkh. 1992; 64(3):93-7.
9. Hata S, Shikuwa M, Yamasa T, Miyahara Y, Kohno S. *The left ventriculograph-ic pattern and serial electrocardiographic changes in hypertrophic cardiomy-opathy patients with giant negative T waves*. Cardiology. 1996 Sep-Oct; 87(5):365-73.

COLAPS DIASTOLIC DE ATRIU ȘI VENTRICUL DREPT ÎN ABSENȚA PERICARDITEI LICHIDIENE

Aura Popa, Violeta Jitari, M. Ghionea, Carmen Ginghină

Tamponada cardiacă este un sindrom clinic caracterizat prin semne de hipodistolie, determinată de acumularea lichidului intrapericardic cu o creștere a presiunii intrapericardice ce o depășește pe cea intracardiacă. Semnele de tamponadă cardiacă pot apărea însă și în absența lichidului pericardic.

Motivația prezentării acestui caz o constituie forma particulară de instalare a tamponadei cardiace în condițiile absenței pericarditei.

PREZENTAREA CAZULUI

Prezentăm un pacient în vârstă de 55 de ani, vechi hipertensiv, cu angină pectorală de efort prag mic care a fost evaluat coronarografic și la care s-a constatat stenoză 65% de trunchi de arteră coronară stângă și stenoză 90% pe segmentul I arteră circumflexă; după evaluarea coronarografică s-a decis realizarea revascularizării miocardice chirurgicale; se reinternează în serviciul nostru la 2 luni de la data intervenției chirurgicale. Precizăm că la data externării din clinica de chirurgie nu erau aspecte patologice asociate. Din anamneza pacientului a reieșit că la aproximativ 45 de zile postoperator se instalează durere toracică, tuse, dispnee, polipnee, palpitații cu ritm rapid și subfebrilitate.

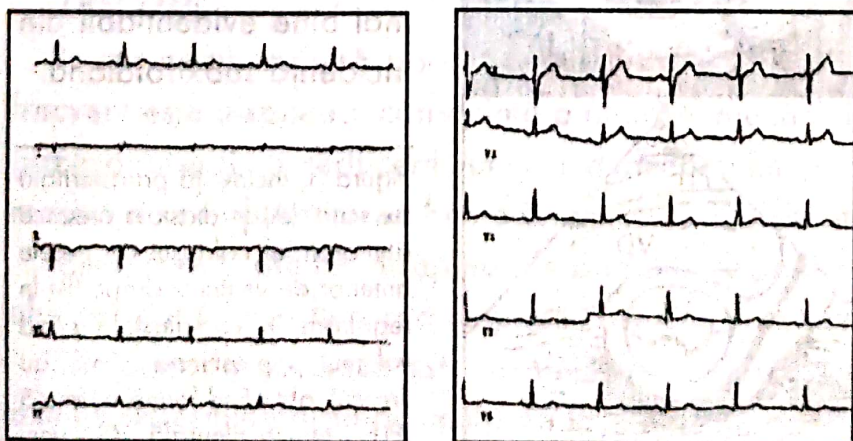
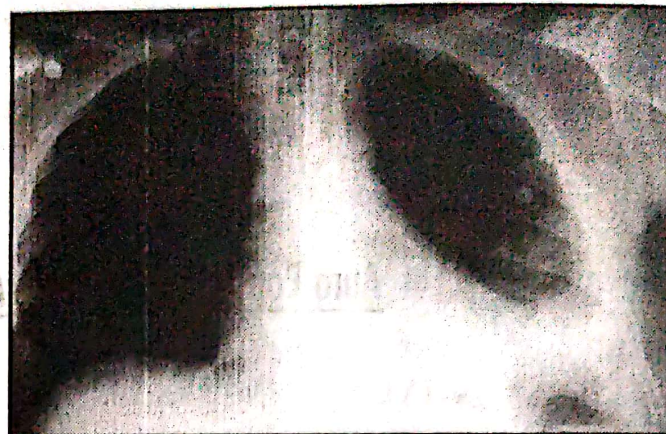


Figura 1. Electrocardiogramă 12 derivații.

Examenul obiectiv la internare evidențiază un pacient normoponderal, cu cicatrice mediosternale recentă postrevascularizare miocardică, matitate pe 3/4 hemitoracele stâng, murmur vezicular abolit în zona respectivă, zgomote cardiace asurzi-

Figura 2. Radiografie cardiopulmonară incidență PA: (A) Opacitate ce ocupă 3/4 din câmpul pulmonar inferior stâng cu înglobarea umbrei cardiace. (B) Aspect după drenajul lichidului pleural stâng.



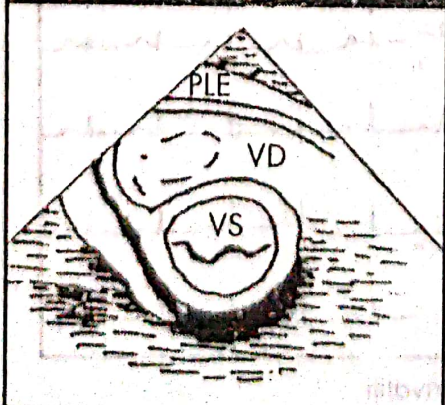
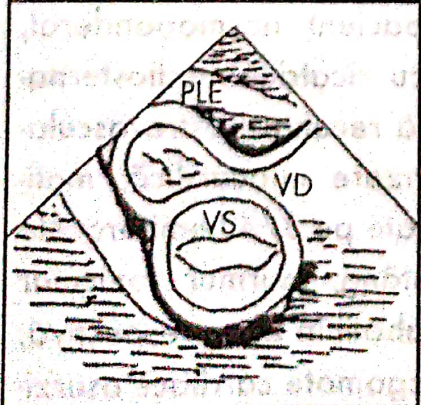
te, tahicardice - 120/minut, valori scăzute ale tensiunii arteriale 80/50 mmHg, puls paradoxal prezent, stază jugulară cu presiunea venoasă 19 cm H₂O, subfebril, 28 respirații/minut.

INVESTIGAȚII PARACLINICE

Electrocardiograma (Figura 1): ritm sinusal, tahicardic: AV=120/min, ax QRS +30°.

Radiografia cardiopulmonară incidență PA (Figura 2A) a arătat opacitate ce ocupă 3/4 din câmpul pulmonar inferior stâng cu înglobarea umbrei cardiace.

Ecocardiograma 2D (Figurile 3A și 3B) arată dimensiuni normale de cavități cardiace și de grosime de pereți VS 52/41 mm, AD 37 mm, VD 22 mm, SIV 11 mm, PPVS 10,8 mm, cinetică normală de pereți cu FE globală 58%, regurgitare mitrală ușoară (aspect care preexistă intervenției) lichid pericardic în cantitate minimă



(spațiu liber de ecouri posterior de VS 3 mm, anterior de VD 3,5 mm); se constată prezența colapsului diastolic de AD și diminuat de VD, cel mai bine evidențiat din incidența subxifoidiană.

Figura 3. Incidență parasternală ax scurt. (A) În diastolă precoce demonstrăm colapsul de perete anterior de ventricul drept. (B) Înregistrare în end-diastolă când volumul și presiunea în VD au crescut, obținând formă normală (PLE - efuzie pleurală, VS - ventricul stâng, VD - ventricul drept).

Bioumoral se constată prezența unui sindrom inflamator cu fibrinogen - 606 mg%, VSH 40 mm, hemoleucogramă normală.

Ca primă atitudine se realizează drenaj pleural prin puncție pleurală, atât în scop terapeutic cât și diagnostic, concomitent cu perfuzie cu ser fiziologic și se evacuează 3,5 l de lichid serocitrin.

Examenul biochimic, citologic și bacteriologic al lichidului drenat permite încadrarea lichidului pleural ca exudat (proteine 4,1 g%) cu citologie săracă, cu glucoză 130 mg% și steril din punct de vedere bacteriologic.

După evacuarea lichidului pleural, evoluția pacientului a fost cu rapidă redresare a valorilor tensiunii arteriale, scăderea tahicardiei, regresia stazei jugulare, diminuarea dispneei și dispariția pulsului paradoxal. Evaluat ecocardiografic imediat după drenajul pleural se constată dispariția colapsului diastolic de AD și VD. În următoarele 4 săptămâni a existat tendința de refacere a lichidului pleural, deși era sub tratament antiinflamator nesteroidic; cantitatea de lichid acumulată nu a mai atins nivelul inițial, iar toleranța clinică a fost mai bună. Evaluările repetate nu au adus elemente noi pentru încadrarea unei alte etiologii a pleureziei decât cea de tip nespecific (imunologic), după intervenția pe torace. Urmărit atent și ținut ecocardiografic, nu s-a mai constatat instalarea colapsului de cavități cardiace drepte, iar lichidul pleural s-a retras treptat.

Tratamentul medicamentos a asociat la cel pentru cardiopatia ischemică și antiinflamatoarele nesteroidice, deoarece s-a considerat pleurezia ca fiind în contextul unui răspuns imunologic declanșat de pericardectomia produsă prin intervenția de revascularizare miocardică. Evoluția ulterioară a pacientului susține această interpretare și constatăm că pleurezia stângă nu se mai reface după 6 săptămâni de tratament. Evaluarea prin **tomografie computerizată mediastino-pulmonară** nu aduce elemente patologice noi.

DISCUȚII

În pleurezia masivă poate fi prezentă tusea, durerea toracică, dar simptomul frecvent este dispneea, consecință a alterării mecanicii respiratorii, a schimbului de gaze anormal, a reducerii funcției diafragmului și a iritației pleurale. Pleurezie masivă cu compromiterea hemodinamică concomitentă se întâlnește rar.

Creșterea presiunii intrapleurale prin pleurezie masivă se poate transmite spațiului pericardic cu alterarea umplerii cardiace și reducerea debitului cardiac.

Tamponada cardiacă este un sindrom clinic caracterizat prin semne de hipodiastolie determinată de acumularea lichidului intrapericardic cu o creștere a presiunii intrapericardice ce o depășește pe cea intracardiacă.

Semnele de tamponadă cardiacă pot apărea însă și în pleureziile masive, fără să existe lichid intrapericardic [10].

Sadaniantz și col. [9] arată că incidența colapsului de cavități cardiace asociat cu pleurezie la pacienții luați în studiu a fost de 18%. Se apreciază drept cauză de colaps de cavități cardiace efuzia pleurală, deoarece lotul dat în studiu nu avea lichid pericardic semnificativ cantitativ. Care au fost datele clinice și ecocardiografice prezentate de autori în lotul cu colaps diastolic comparativ cu cei fără colaps, dar cu pleurezie masivă în ambele situații, vi le prezentăm în tabelul 1.

Vaska și col. [10] au demonstrat că pleurezia masivă poate fi cauza de colaps diastolic de AD și VD. În studii pe animale s-a demonstrat cum pleurezia masivă poate produce creșterea presiunii intrapericardice cu instalarea deteriorării hemodinamice la câine. Totuși, câteva diferențe s-au notat între modelele de pleurezie și pericardită lichidiană [2]. Efuzia intrapleurală în relație cu presiunea pericardică este mai bine tolerată comparativ cu efuzia intrapericardică. În același studiu se constată că pulsul paradoxal este mai puțin afectat în efuzia intrapleurală comparativ cu cea intrapericardică. Autorii sugerează că relativa scădere a volumelor pulmonare în pleurezia masivă poate fi cauza acestora [10].

Observând pacientul nostru, am constatat asocierea colapsului diastolic de atriu drept și de ventricul drept, cu pleurezie masivă stângă în absența lichidului intrapericardic. Presupunem că mecanismul colapsului de cavități cardiace la pacientul nostru este în relație cu efuzia pleurală masivă, generatoare de presiune intratoracică pozitivă. Presiunea intrapleurală și intracardiacă cresc uniform în timpul infuziei fluidului intrapleural [10]. Aceasta sugerează că pleurezia contribuie în întregime la creșterea presiunii extracardiace. Atriul drept este o cameră cu presiune scăzută cu pereții subțiri și aceasta este cea mai verosimilă explicație a

Tabelul 1. Date ecocardiografice la pacienții cu și fără colaps diastolic

Sadaniantz et al; A. Jnl. of CV Ultr., vol. 20. nr. 3/2003

	(-) COLAPS (n-95)	(+) COLAPS (n-21)
Vârsta (ani)	69 +/- 17	72 +/- 14
Sex (M/F)	40 / 55	9 / 12
Frecvența cardiacă (bătăi/min.)	89 +/- 18	88 +/- 18
Greutate	64,9 +/- 4	64,7 +/- 3,8
Înălțime	140,4 +/- 40	143,4 +/- 23,9
Atriul stâng (mm)	40 +/- 8	40 +/- 5
Ventricul stâng diast. (mm)	47 +/- 9	47 +/- 8
Ventricul stâng sist. (mm)	33 +/- 10	31 +/- 10
Presiune sistolică VD	40 +/- 10	50 +/- 10
FS %	31 +/- 12	35 +/- 14

prevalenței ridicate a colapsului de atriu drept. S-a demonstrat [1,2] că presiunea intrapleurală mare este transmisă spațiului pericardic în condițiile absenței lichidului intrapericardic, cu alterarea umplerii ventriculare [4] și secundar cu scăderea volumului bătaie. Studiile experimentale au demonstrat că injectarea unui lichid hipertonic în spațiul intrapleural la câine [1] determină apariția de semne clinice și ecocardiografice de tamponadă. S-a demonstrat tot experimental că în hipodistolie se constată ecocardiografic colaps de cavități cardiace drepte, variații ale vitezelor de flux la valva tricuspidă și mitrală în inspir.

Două cazuri prezentate [1,2] cu semne ecocardiografice și cardiace de tamponadă cardiacă s-au rezolvat după drenajul pleural, așa cum s-a întâmplat și în cazul nostru.

Reanalizând pacienții cu colaps diastolic de cavități cardiace drepte în lotul luat în studiu de Sadaniantz și col. [9] se constată că insuficiența cardiacă congestivă (ICC) a fost cel mai frecvent diagnostic la pacienții cu pleurezie. Referitor la localizarea pleureziei, cea bilaterală și stângă au fost cele mai frecvente în lotul de studiu.

Tabelul 2. Date clinice la pacienții cu colaps diastolic

Sadaniantz et al.; A. J. J. of CV. Ultr., vol. 20, nr. 3/2003.

	Vârstă/sex	TA (mm Hg)	AV (b/min.)	Funcția VS	Etiologia pleureziei	Date Rx cantitate lichid
1	63/F	130/80	64	Normală	Pneumonie	Stg. (mare)
2	76/F	130/70	72	Normală	Nedeterm.	Stg. (mare)
3	89/F	140/70	65	Normală	Pneumonie	Dr. (mică)
4	54/F	112/70	72	Normală	Post bypass	Bilat. (Stg.>Dr.)
5	90/F	110/70	90	Moderată	ICC	Bilat.
6	74/F	168/84	104	Normală	Cancer pulm.	Dr. (moderat)
7	55/F	180/70	92	Severă	ICC	Stg. (mare)
8	89/M	150/60	80	Normală	ICC/Valvular	Stg. (mare)
9	84/M	180/90	88	Moderată	ICC	Bilat. (Stg.>Dr.)
10	60/M	140/80	100	Severă	ICC	Stg. (mare)
11	45/F	220/120	97	Ușoară	ICC	Bilat. (mare)
12	95/F	220/108	103	Normală	ICC/Pneumonie	Bilat. (moderat)
13	67/M	140/100	74	Moderată	Neoplasm pulm.	Stg.
14	81/F	130/80	90	Normală	ICC	Bilat. (mare)
15	72/M	165/90	72	Moderată	ICC/Valvular	Stg. (mare)
16	82/M	118/68	106	Normală	ICC/Pneumonie	Bilat. (moderat)
17	86/F	-	100	Moderată	ICC/Valv. limfom	Bilat. (Dr>Stg)
18	68/M	160/68	92	Normală	ICC/Valvular	Bilat. (Stg>Dr)
19	71/M	102/60	84	Normală	Boală pulmonară	Bilat. (mare)
20	61/M	150/90	130	Ușoară	Limfom	Stg.
21	44/F	-	-	Moderată	ICC	-

Este verosimil ca o pleurezie masivă stângă, în apropierea inimii, să fie cel mai frecvent asociată cu colapsul de cavități cardiace drepte [9].

În studiile pe animale instalarea colapsului diastolic pare a fi în relație cu dimensiunea pleureziei [10]. Greutatea corporală, vârsta, sexul, dimensiunile și funcția ventriculului stâng, ca și severitatea afectărilor valvulare au fost similare (Tabel 1) la cei cu și fără colaps de cavități cardiace [8,9]. Se remarcă faptul [9] că acei pacienți cu colaps diastolic au presiunea în artera pulmonară mai ridicată (evaluată ecocardiografic).

Sadaniantz și col. nu găsesc diferențe semnificative în frecvența sau severitatea afectării valvulare, inclusiv în regurgitarea tricuspidiană în grupul studiat (Tabelul 3).

Datele clinice și ecocardiografice constatate la pacientul nostru susțin faptul că o pleurezie masivă poate induce constituirea de colaps diastolic de atriu și ventricul drept. La examenul ECO Doppler se constată variații respiratorii importante ale velocităților la valvă mitrală și tricupidă în tamponada cardiacă. Acest fenomen este asociat gradientului de presiune între circulația pulmonară și atrul stâng, în condițiile creșterii presiunii intracardiacă și alterării acestui gradient cu respirația [3]. Utilizând ecocardiografia 2D se constată că sensibilitatea și specificitatea colapsului de atriu drept și de ventricul drept este mare în tamponada cardiacă și mult mai sigură decât prezența pulsului paradoxal [4]. După drenajul pleural eficient se constată la pacientul nostru ameliorarea hemodinamică evidentă cu creșterea valorilor tensiunii arteriale spre 105/65 mmHg, diminuarea tahicardiei (AV 70/min.), dispariția dispneii și ecocardiografic dispare aspectul de colaps de AD și VD.

Printre cei 21 de pacienți cu colaps de cavități cardiace drepte, Sadaniantz și col. [9] au și un pacient la care efuzia pleurală este post bypass aortocoronarian (Tabelul 2).

În concluzie, cazul prezentat de noi are particularitatea instalării semnelor clinice și ecocardiografice de tamponadă cardiacă, consecință nu a prezenței de lichid în cavitatea pericardică, ci a unei pleurezii masive stângi în contextul unui sindrom post pericardectomie.

Tabelul 3. Frecvența regurgitărilor valvulare la fiecare grup,

Sadaniantz et al; A. Jnl. of CV. Ultr., vol. 20., nr. 3/2003

		(-) COLAPS (n-95)	(+) COLAPS (n-21)
Reg. mitrală	Moderată/severă	20 (21%)	4 (19%)
Reg. aorticăv	Moderată/severă	2 (2%)	0 (0%)
Reg. tricuspidiană	Moderată/severă	19 (20%)	5 (24%)
Reg. pulmonară	Moderată/severă	18 (19%)	4 (19%)
Reg. aortică	Moderată/severă	1 (1%)	2 (10%)
	Stenoză mitrală	1 (1%)	0 (0%)

BIBLIOGRAFIE

1. Wrisley D., et all. *Marked Diastolic Collapse of Right Atrium without Hemodynamic Compromise Caused by a Large Pleural Effusion*, J.Am.Soc. Echocardiogr., 1994, 7; 87-88.
2. Kaplan L.M., Epstein S.K., Swartz S.L., Cao Q.L., Pandin N.G. *Clinical, Echocardiographic and Hemodinamic Evidence of Cardiac Tamponade Caused by Large Pleural Effusion*, Am.Respir.Crit., Care Med., 1995, 151:904-908.
3. Apetrei E. *Ecocardiografie*, Ed. Medicală 1990. Bolile pericardului; Tamponada cardiacă; 211-214.
4. Hassan B., Levitt A., Molyneaux R., Davidson G. *Can Pleural Effusion Cause Cardiac Tamponade?* Chest 1998, 116, 1820-1822.
5. Fowler N.O., Gabel M., Bunches C.R. *Cardiac tamponade a comparison of right versus left heart compression*, J. Am. Coll. Cardiol. 1988, 12; 187-93.
6. Jan J. Joffe, Larry E. Jacobs, Morris N. Kofler. *Pericardial Tamponade*, Circulation, 1996; 94; 2; 667.
7. Eric K. Louis, Robert J. Hariman, Yanggao Wang, Ming H. Hwang. *Effect of Acute Pericardial Tamponade on the Relative Contribution of Systolic and Diastolic Pulmonary Venous Return; Transesophageal Pulsed Doppler Study*. Am. Heart Journal. 1995; 129; 124-131.
8. Brodyn NE, Rose MR, Prior FP, Haft JI. *Left diastolic compression in patient with a large pericardial effusion and pulmonary hypertension*. Am. J. Cardiol. 18; 1789; 1995.
9. Ara Sadaniantz, Ramon Anastacio, Vikas Verma and Nadine Aprahamian. *The Incidence of Diastolic Right Atrial Collapse in Patients with Pleural Effusion in the Absence of Pericardial Effusion*. Jnl.ofCV.Ultrasound & Allied Tech. Vol. 20, No. 3, 2003, 211-215.
10. Vaska K., Wann S., Sagar K., Klopfenstein. *Pleural Effusion as a Cause of Right Ventricular Diastolic Collapse*. Circulation 1992; 86; 609-617.
11. David H. Spodick. *Pericardial Diseases*. Heart disease a Textbook of Cardiovascular Medicine. 6th Edition Edited by Eugene Braunwald. 50:1823-1871.

SE POATE VINDECA INSUFICIENȚA MITRALĂ?

P. Platon, D. Deleanu, Rodica Stănescu Cioranu,
B. Popescu, Dana Ciovică, E. Apetrei

Pacientul, de sex masculin, în vârstă de 18 ani, se internează pentru dispnee la efort mic, simptomatologie care îl împiedică să-și continue activitatea școlară. Este investigat complet, invaziv și neinvaziv într-un alt serviciu. Diagnosticul este: cardiomiopatie hipertrofică obstructivă cu gradient din calea de ieșire a ventriculului stâng de 88 mmHg (maxim) și insuficiență mitrală gradul III. Cu acel prilej i se propune intervenție chirurgicală pentru ridicarea barajului în calea de ieșire a ventriculului stâng și corecția insuficienței mitrale, intervenție pe care pacientul și familia o concep cu greu; de aceea doresc o a doua opinie. Dar care sunt datele cazului?

Examenul obiectiv evidențiază dezvoltare staturo-ponderală normală, cord compensat, zgomote cardiace ritmice, suflu sistolic grad IV în focarul mitral, cu iradiere în axilă, dar și la baza și pe vasele gâtului.

Electrocardiograma arată ritm sinus 70/minut, ax QRS $+70^\circ$; hipertrofie ventriculară stângă; hipertrofie atrială stângă (undă P negativă V1), indice Sokolow ($S V_2 + R V_5$) = 64 mm, modificări secundare de fază terminală V3-V6.

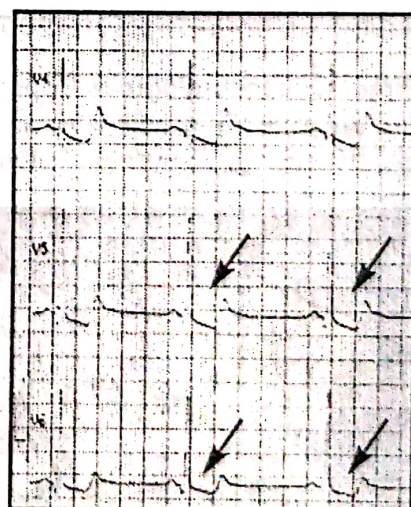
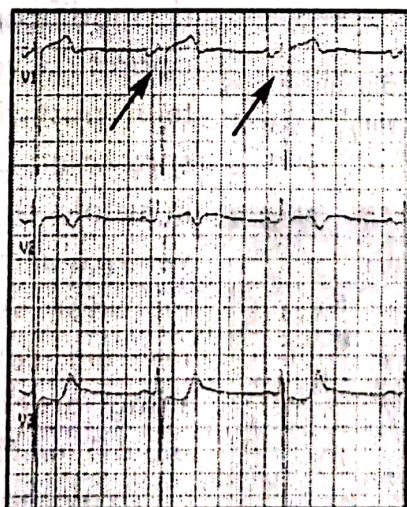
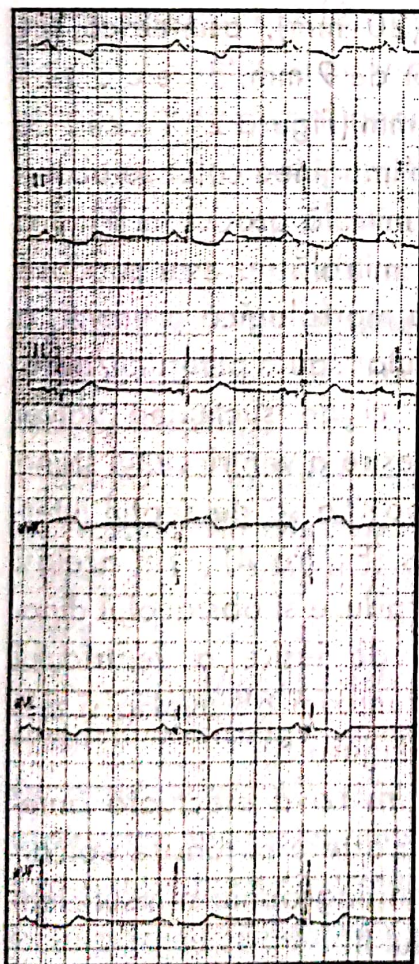


Figura 1. Electrocardiograma: ritm sinus 70/minut, ax QRS $+70^\circ$; hipertrofie ventriculară stângă; hipertrofie atrială stângă (undă P negativă V1), indice Sokolow ($S V_2 + R V_5$) = 64 mm, modificări secundare de fază terminală V3-V6.

Datele clinice și explorările efectuate confirmă diagnosticul inițial: **cardiomiopatie hipertrofică obstructivă (CMHO) cu gradient în calea de ieșire a ventriculului stâng de 88 mmHg (maxim) și insuficiență mitrală gradul III.**

CMH, care apare la 1 din 500 de adulți, se moștenește autozomal dominant și este cea mai comună boală cardiacă cu determinism genetic [1] și, totodată, cea mai frecventă cauză de moarte subită la copii și adolescenți. Deși diagnosticul poate fi suspectat pe criterii clinice, ecocardiografia bidimensională este cea mai utilă pentru diagnostic; ea evidențiază hipertrofia severă a septului interventricular, aparent fără cauză. Cea mai importantă anomalie patofiziologică este disfuncția diastolică, funcția sistolică fiind normală. Astfel, CMH se caracterizează prin alterarea relaxării diastolice cu umplere anormală a ventriculului stâng, cu creșterea presiunii tele-diastolice a ventriculului stâng și congestie pulmonară exprimată clinic prin dispnee.

Există un gradient dinamic de presiune în zona subaortică ce împarte ventriculul stâng într-o regiune apicală cu presiune mare și o regiune subaortică cu presiune mai mică. Astăzi se consideră că acest gradient rezultă din îngustarea și mai pronunțată a unei căi de ieșire a ventriculului stâng, deja îngustată (prin hipertrofie importantă a septului interventricular și posibil plasarea anormală a valvei mitrale); prin mișcarea sistolică anterioară a foștelor frecvent elongate ale valvei mitrale spre septul hipertrofiat [2,6]. Deplasarea anterioară a valvei mitrale se produce prin fenomen Venturi și ca urmare a vitezei de ejecție crescute produsă datorită orientării și geometriei anormale a tractului de ieșire a ventriculului stâng. Contactul între cuspa mitrală și sept duce la obstrucția tractului de ejecție al ventriculului stâng și la regurgitare mitrală concomitentă.

Care sunt opțiunile terapeutice?

Tratamentul medicamentos include betablocantele, blocantele canalelor de calciu și disopiramida care scad contractilitatea și ameliorează simptomele. Amiodarona reduce frecvența crizelor de fibrilație atrială și a tulburărilor de ritm ventriculare.

Există trei metode de tratament nefarmacologic.

Tratamentul chirurgical: Miotomia-miomectomia (operația „Morrow”) se realizează prin aortotomie; septul ventricular proximal este incizat și o mică porțiune (circa 5 g) este rezecată. Mortalitatea este relativ scăzută în centre specializate (0% - 5%). Metoda este indicată la pacienți cu obstrucție moderată sau severă a ejecției ventriculare stângi (gradient intraventricular > 50 mmHg fără provocare), cu simptome refractare la tratament farmacologic. O importantă ameliorare a obstrucției și a clasei funcționale apare la 90% din pacienți. Frecvent se ameliorează și insuficiența mitrală asociată [1]. Recent, există entuziasm pentru combinarea miomectomiei septale cu plicaturarea valvei mitrale anterioare și reconstrucția apa-

ratului valvular submitral [2]. Înlocuirea valvei mitrale poate fi o alternativă; se împiedică astfel mișcarea sistolică anterioară și deci obstrucția [2].

Pacingul bicameral (DDD) reduce atât simptomele cât și gradientul din tractul de ieșire. Mecanismul posibil este reprezentat de remodelarea peretelui ventricular, secundară preexcitării ventriculului drept.

A treia metodă este **alcoolizarea percutană a unei artere septale** ce produce un infarct miocardic localizat și prin aceasta reducerea grosimii septului interventricular în zona bazală, acolo unde se realizează obstacolul. În contrast cu necroza indusă prin ischemie, nu există fagocitoză prin leucocite sau macrofage și nu are loc transformarea în țesut de granulație. Chiar la 6 luni după aplicarea de alcool, miofibrilele pot fi identificate ca „celule fantomă” înconjurate de o plasă de fibre de collagen [7].

Consecința funcțională și clinică este o ameliorare similară celei obținute prin intervenție chirurgicală [3,4]. Tehnica este cunoscută ca ablație septală cu alcool sau terapie nonchirurgicală de reducere septală. Indicațiile acestei tehnici sunt: clasă funcțională III sau IV NYHA, în ciuda tratamentului medical corect, cu gradient în calea de ieșire a ventriculului stâng > 30 mmHg în repaus sau > 60 mmHg provocat. Sunt candidați pacienții cu risc chirurgical mare sau aceia fără rezultat satisfăcător după intervenția chirurgicală sau stimularea bicamerală [5]. Anatomia arterei septale trebuie să fie adecvată. Mortalitatea raportată este de 0-4% și cea mai frecventă complicație este blocul infrahisian ce necesită cardiostimulare. Infarctul miocardic nedorit, la distanță de zona septală, este o complicație serioasă, dar rară. De aceea ablația septală cu alcool se va face numai de operatori experimentați, pentru pacienți selectați la care nu există o indicație chirurgicală adițională,

Figura 6. Coronarografie selectivă, injecție în artera coronară stângă.

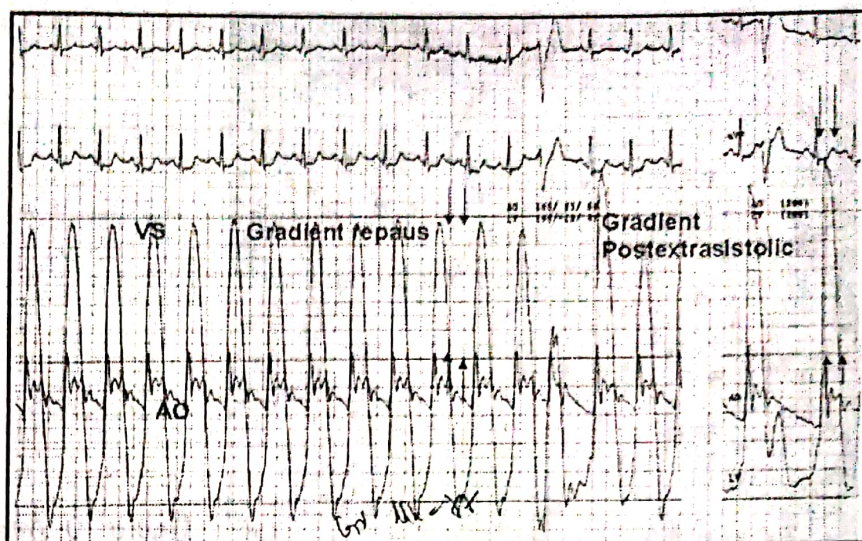


cum ar fi anomalii primare ale valvei mitrale sau ale aparatului subvalvular [8]. Prima ablație septală din țara noastră s-a efectuat în anul 1999 [9].

Analizând din nou imaginile ecocardiografice s-a constatat că insuficiența mitrală, deși severă, se produce prin mișcare sistolică anterioară a cuspelor, și nu prin anomalii primare de valvă sau aparat mitral (Figura 4). S-a optat pentru tehnica de alcoolizare septală.

Prin abord femural drept s-a plasat o sondă de cardiostimulare temporară în apexul VD; apoi s-a efectuat coronaro-

Figura 7. Înregistrarea curbelor de presiune simultan în aortă și respectiv în ventriculul stâng; gradient VS-AO 100 mmHg în repaus, cu potențare postextrasistolică la 130 mmHg.



grafie diagnostică după tehnica standard. Figura 6 arată injectarea în artera coronară stângă. S-a înregistrat simultan presiunea în aortă și, respectiv, în ventriculul stâng (Figura 7), înainte de procedură: gradient VS-AO de 100 mmHg, cu potențare post extrasistolică la 130 mmHg.

S-a cateterizat selectiv cea de-a doua arteră septală; un balon scurt a fost introdus și umflat în arteră (Figura 8); vasul distal s-a opacifiat cu substanță de contrast angiografic pentru a verifica dacă există reflux de substanță de contrast în artera descendentă anterioară, înainte de injectarea de alcool (Figura 9). După verificarea poziției balonului, s-au injectat 0,5-1 ml substanță de contrast ecografic prin balonul umflat sub control ecocardiografic transtoracic continuu. Zona de maximă accelerare de flux (de formare a gradientului) este adiacentă cu zona de opacifiere ecografică a miocardului septal. S-au infuzat 3 ml alcool absolut cu o rată de 1 ml/min. Balonul a rămas umflat 10 minute după administra-

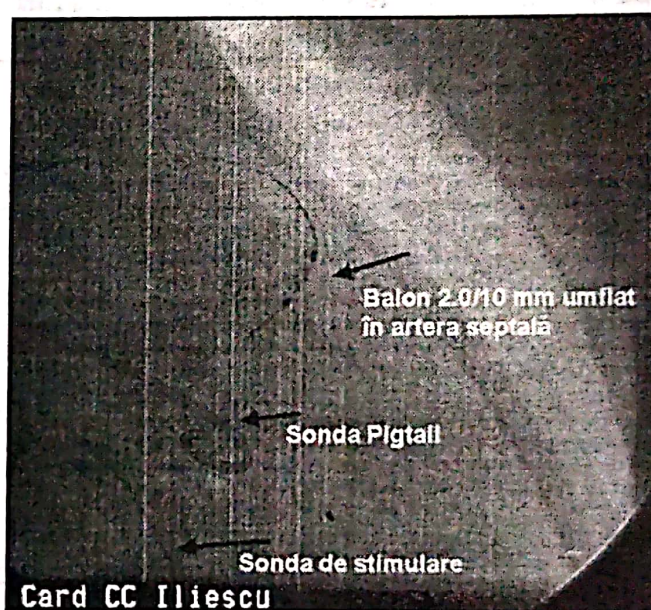
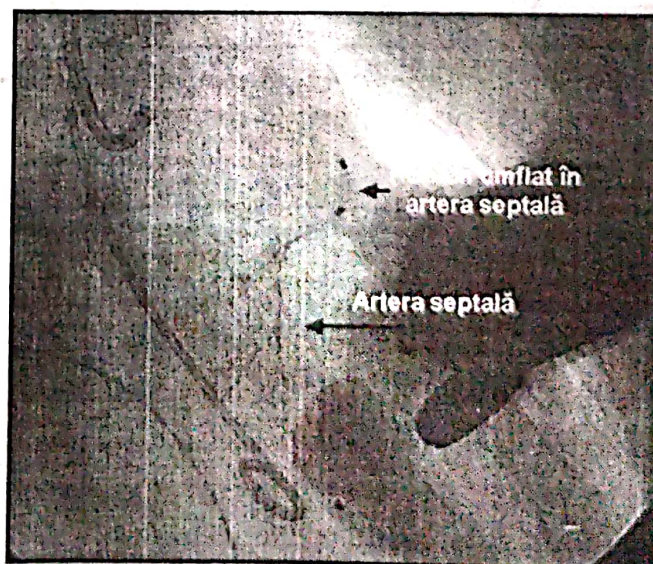


Figura 8. Balon umflat în artera septală.

Figura 9. Injectie selectivă în artera septală.



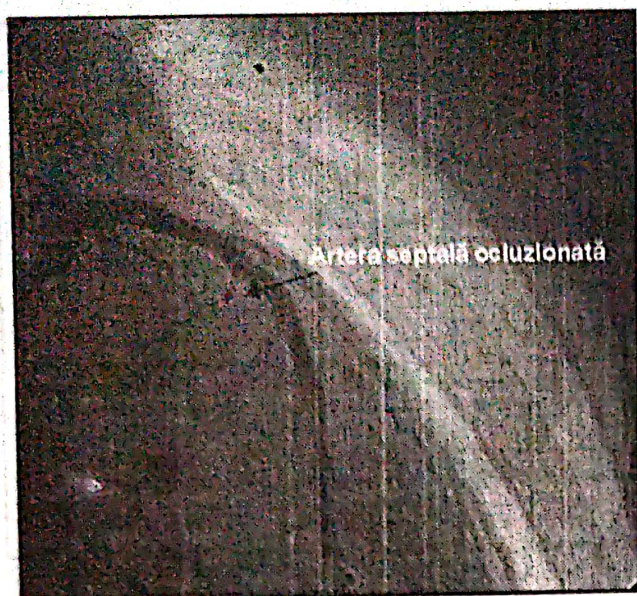


Figura 10. Artera septală ocluzionată post embolizare cu alcool.

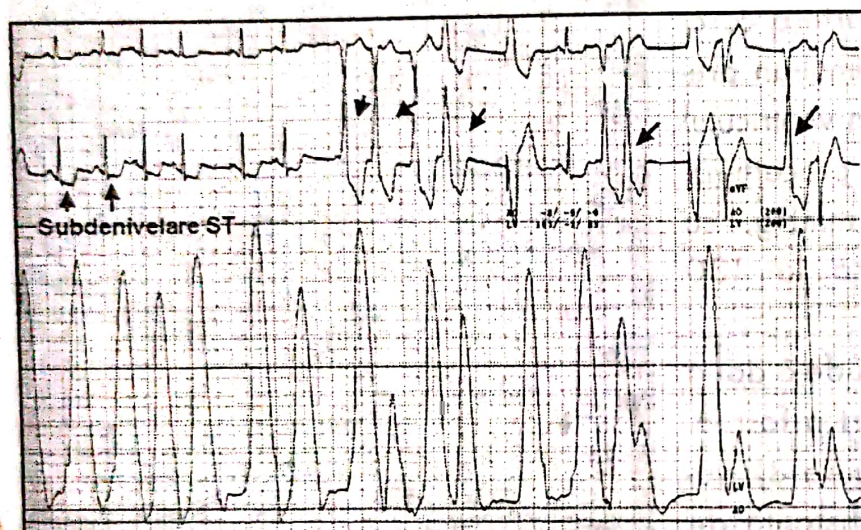
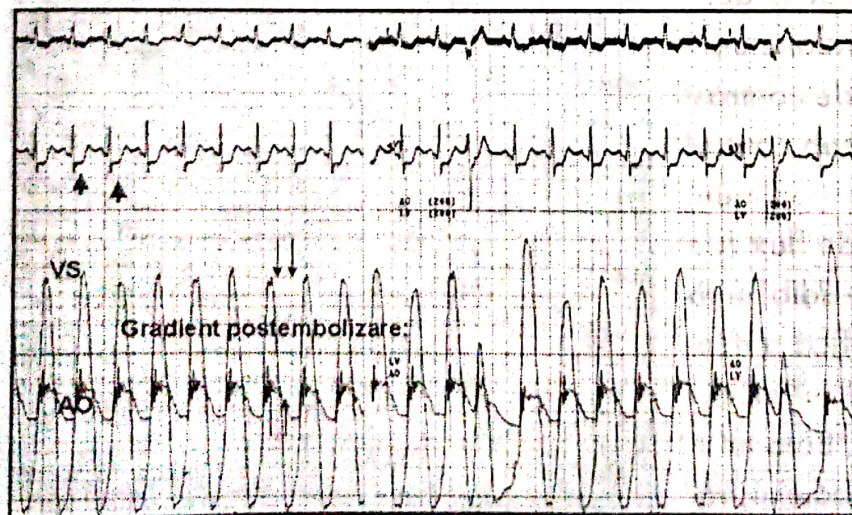


Figura 11. Aritmii de reperfuzie post embolizare și subdenivelare ST.

Figura 12. Curbele de presiune înregistrate simultan în VS-AO: gradient 60 mmHg la finalul procedurii.



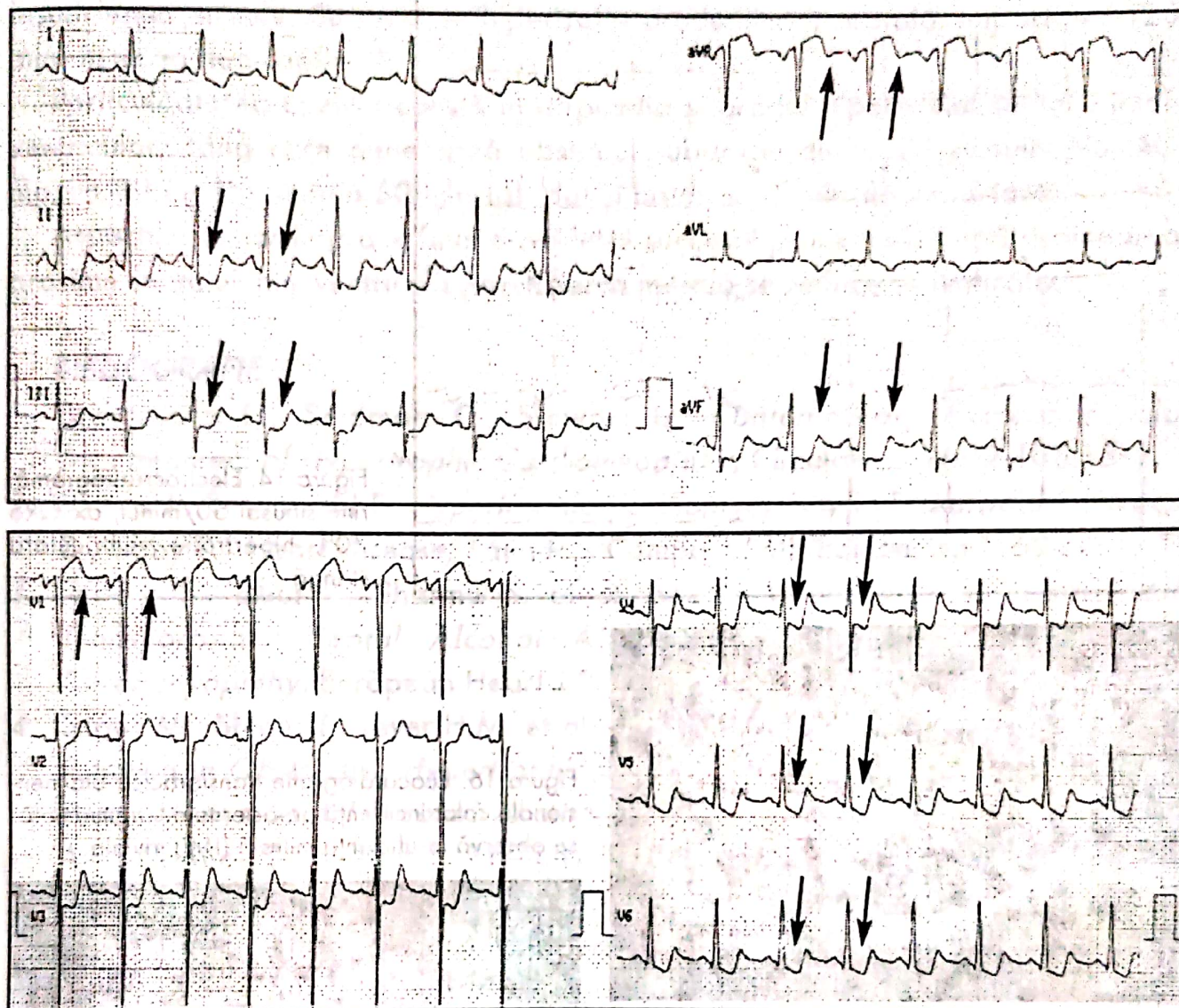
rea de alcool, pentru a favoriza contactul cu țesutul și a împiedica refluxul de alcool în artera descendentă anterioară. După dezumflarea balonului s-a repetat angiografia pentru a confirma succesul blocării arterei septale (Figura 10).

Figura 11 evidențiază aritmiile de reperfuzie înregistrate după dezumflarea balonului.

Figura 12 demonstrează din nou curbele de presiune înregistrate simultan în aortă și ventriculul stâng: gradientul la finalul procedurii 60 mmHg, cu mică potențare postextrasistolică.

Electrocardiograma după procedură evidenție-

Figura 13. Electrocardiogramă: ritm sinusal 100/minut, supradenivelare ST 2 mm în aVR și V1, cu subdenivelare ST 2 mm în derivațiile D2, D3, aVF, V3-V6.



astă ritm sinusal 100/minut, supradenivelare ST 2 mm în aVR și V1, cu subdenivelare ST 2 mm în derivațiile D2, D3, aVF, V3-V6 (Figura 13). Creșterea de creatin-fosfokinază a fost de ordinul 1200 u. Evoluția infarctului provocat prin alcoolizare a fost fără complicații. Ecocardiografia după procedură a evidențiat scăderea gradientului maxim în calea de ejecție la 60 mmHg, fără influențarea insuficienței mitrale (gradul III).

Evaluarea rezultatului s-a efectuat la patru luni după procedură.

Subiectiv, ameliorare remarcabilă cu reluarea activității școlare în limite obișnuite.

Obiectiv, cord compensat, zgomote cardiace ritmice 60/minut, suflut sistolic gradul II în focarul Erb.

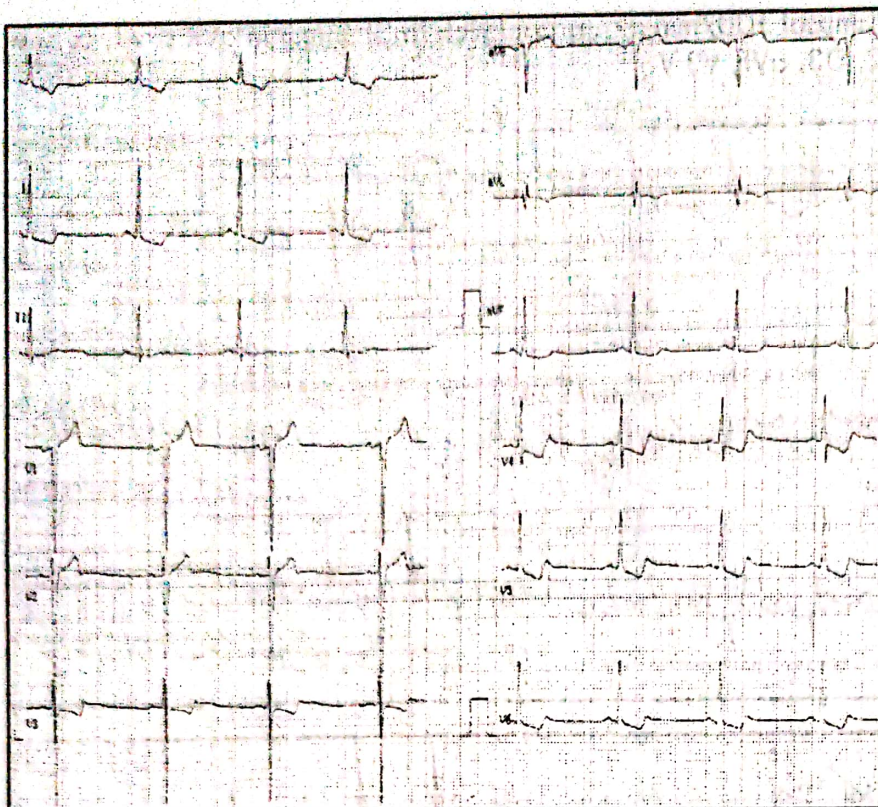


Figura 14. Electrocardiogramă: ritm sinus 50/minut, ax QRS 70°, hipertrofie ventriculară stângă.

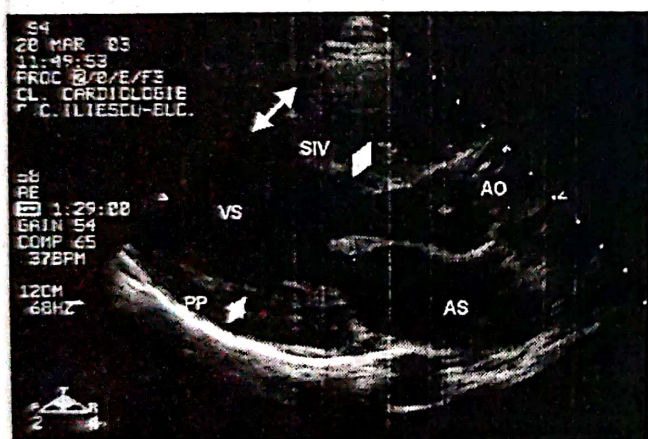
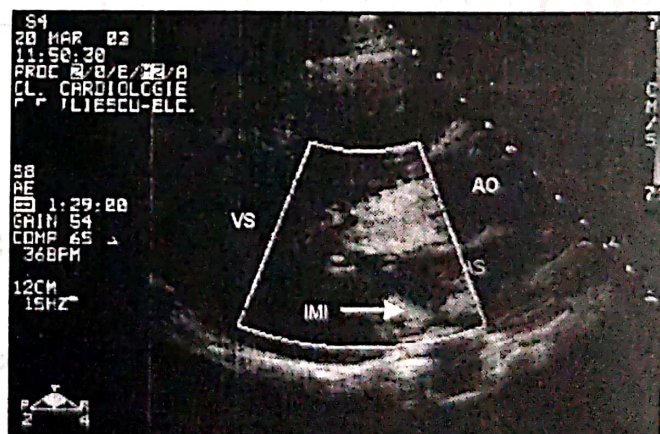


Figura 15. Ecocardiografie transtoracică bidimensională incidență parasternală longitudinală: sept interventricular (SIV) la bază 14 mm pe o distanță de circa 2 cm, hiperecogen; SIV în treimea medie 20 mm, perete posterior 9 mm. Valva mitrală anterioară ușor îngroșată cu deschidere normală, AS= atriu stâng, VS=ventricul stâng, AO=aortă.

Figura 16. Ecocardiografie transtoracică bidimensională color incidență parasternală longitudinală: se observă insuficiența mitrală (IMI) trivială.



Electrocardiograma (Figura 14) evidențiază ritm sinus 50/minut, ax QRS 70° hipertrofie ventriculară stângă.

Ecocardiografia evidențiază sept interventricular la bază 14 mm (Figura 15) pe o distanță de circa 2 cm, hiperecogen; SIV în treimea medie 20 mm, perete posterior 9 mm. Valva mitrală anterioară ușor îngroșată, cu deschidere normală. Mișcare sistolică anterioară la nivelul cordajelor cu turbulență la examinarea Doppler color (Figura 16) în tractul de ieșire VS; insuficiență mitrală de grad I, cu jet central,

gradient maxim VS-AO = 22 mmHg. Notăm rezultatul bun al alcoolizării arterei septale, apreciat prin reducerea semnificativă a gradientului VS-AO și reducerea insuficienței mitrale. Se menține hipertrofia predominant septală, importantă (20 mm) în zona nealcoolizată.

Particularitatea cazului constă în dispoziția și gradul hipertrofiei septului interventricular stâng care generează obstacol subaortic dinamic (gradient VS-AO maxim 88 mmHg, mediu 50 mmHg), dar și insuficiență mitrală importantă.

Aspectul ecocardiografic final dovedește succesul procedurii. După diminuarea grosimii septului interventricular insuficiența mitrală se reduce semnificativ.

BIBLIOGRAFIE

1. Braunwald E., Seidman C., Sigwart U. *Contemporary Evaluation and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy*, Circulation. 2002;106:1312.
2. Wynne J., Braunwald E. *Hypertrophic Cardiomyopathy* in Braunwald E., Zipes D., Libby P. - Heart Disease, Saunders Company, 6th Edition, pg.1760-74
3. Firoozi S., Elliot P., Sharma S. et al. *Septal Myotomy - Myectomy and Transcoronary Septal Alcohol Ablation in Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy*, European Heart J 2002-23, 1617-1624.
4. Sitges M., Shiota T., Lever H.M. et al, *Comparison of Left Ventricular Diastolic Function in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy in Patients Undergoing Percutaneous Septal Alcohol Ablation Versus Surgical Myotomy/Myectomy*, Am J Cardiol. 2003 Apr. 1; 91(7):817-821.
5. Martin WA, Sigwart U., *Who and how to treat with non-surgical myocardial reduction therapy in hypertrophic cardiomyopathy: long-term outcomes*, Heart Fail Monit. 2002; 3(1):15-27.
6. Sherrid M.V., Chaudhry F.A., Swistel D.G., *Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: Echocardiography, Pathophysiology, and the Continuing Evolution of Surgery for Obstruction*, Am. Thorac. Surg. 2003 Feb.; 75(2):620-632.
7. Raute-Kreinsen U. *Morphology of Necrosis and Repair after Transcoronary Ethanol Ablation of Septal Hypertrophy*, Pathol. Res. Pract. 2003; 199(3):121-127.
8. Minami K., Boethig D., Woltersdorf H., et al. *Long Term Follow-up of Surgical Treatment of Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy (HOCM): the Role of Concomitant Cardiac Procedures*, European J. Cardio-thoracic Surgery (2002) 22; 2: 206-210
9. Apetrei A., Seggewiss H., Deleanu D., Popescu B., Zarma L., Coman I., Alexandru D. *Ablația miocardică septală percutantă în cardiomiopatia hipertrofică obstructivă*, Revista Română de Cardiologie, vol. IX, nr. 3-4, 1999.

ARTERIOPATIE OBLITERANTĂ A MEMBRELOR INFERIOARE NEGLIJATĂ

M. Croitoru, P. Platon, E. Apetrei

INTRODUCERE

Arteriopatia obliterantă a membrelor inferioare este una din cele mai frecvente manifestări clinice ale aterosclerozei.

Incidența sa este estimată în Statele Unite la cel puțin 2.000.000 cazuri simptomatice, numărul cazurilor asimptomatice fiind de câteva ori mai mare.

Boala simptomatică afectează capacitatea funcțională și calitatea vieții prin apariția durerii și prin micșorarea posibilităților de deplasare.

Boala asimptomatică este de asemenea importantă deoarece ne avertizează asupra riscului de apariție a leziunilor trofice, a intervențiilor de revascularizație și a amputațiilor.

Și boala simptomatică și cea asimptomatică constituie factori de predicție importanți pentru evenimentele coronariene și cele cerebrovasculare.

Progresul continuu din domeniul medical ne pune la dispoziție un arsenal terapeutic complex în această boală, dar și posibilitatea reducerii complicațiilor vasculare din alte teritorii.

Vom prezenta cazul unui bărbat de 69 de ani, medic, având ca suferință arteriopatia obliterantă a membrelor inferioare în stadiul de ischemie cronică critică

ANAMNEZA

Debutul afecțiunii se situează în urmă cu 5-6 ani, când bolnavul a remarcat apariția unei discrete dureri în moletul drept ce apărea la mers alert pe distanțe lungi. Simptomele au fost trecute cu vederea. Evoluția în timp a fost relativ lentă, apariția durerii fiind evitată prin limitarea efortului.

Când perimetrul de mers s-a redus simțitor și durerea a devenit supărătoare, toată simptomatologia a fost interpretată de bolnav în urma unui examen medical sumar ca lombosciatică și s-a început un tratament cu antiinflamatorii nesteroidiene.

Simptomatologia a rămas nemodificată. După două, trei săptămâni, la sugestia pacientului și în colaborare cu medicul neurolog și ortoped s-au efectuat unele

investigații (radiografie de coloană, tomografie computerizată) care au relevat doar modificări în limitele vârstei pacientului. S-a continuat tratamentul antiinflamator, dar cu un produs de ultimă generație, asociindu-se și trofice nervoase, fără a se obține ameliorarea.

Simptomatologia a evoluat progresiv cu reducerea perimetrului de mers la câțiva metri și apoi cu apariția durerilor de repaos, predominant nocturne.

În ultima lună au apărut leziunile trofice la nivelul degetelor 2 și 3, membrul inferior drept. În acest moment bolnavul având un mers „dificil” a fost invitat la un examen medical în clinica noastră. O anamneză amănunțită a relevat datele prezentate anterior. Ca factori de risc sunt de menționat fumatul (30-40 țigarete pe zi) vârsta, sexul și dislipidemia.

Notăm că examenul s-a făcut într-o zi de sâmbătă, după ora 18, și că bolnavul a fost internat imediat.

EXAMEN CLINIC

- stare generală marcată de lipsa de odihnă nocturnă și de durerile permanente;
- mers dificil din cauza durerilor din molet și a leziunilor trofice;
- la nivelul gambelor, bilateral, tegumente reci, predominant la gamba dreaptă, pilozitate absentă;
- leziuni trofice degete 2 și 3 picior drept – gangrenă uscată;
- timp de recolorare mult întârziat;
- mobilitate și sensibilitate păstrate;
- puls palpabil la ambele artere femurale, cu suflu sistolic bilateral; puls absent la arterele poplitee și în aval; semnal Doppler foarte slab perceptibil la nivelul arterei tibiale anterioare distal (sonda creion 5MHz – semnal sonor);
- suflu sistolic la nivelul arterei carotide drepte;
- suflu sistolic gradul II în zona de auscultație a valvei aortice și a valvei mitrale;
- TA = 160/80 mmHg (istoric de valori tensionale moderat crescute tratate cu intermitență).

EXAMENE PARACLINICE

- probe de laborator: colesterol 220 mg%, celelalte probe în limite normale;
- ECG: RS, AV = 78/min, AQRS = -10°, modificări ischemice de fază terminală în teritoriul anterior;
- Ecografie cardiacă: VS = 62/39 mm, AS = 39 mm, Ao inel = 22 mm, Ao ascd = 37 mm, cinetică pereți VS normală; FEVS = 55%; valvă mitrală – calcificare inel posterior gradul II; valve aortice normale; E = 67 cm/s, A = 91 cm/s, TDE = 160 ms.

INTERPRETAREA CAZULUI

Istoricul de claudicație cu evoluție progresivă, durerea de repaus și apariția leziunilor trofice, coroborate cu modificările tegumentare și lipsa pulsului în teritoriul afectat conduc cu ușurință la diagnosticul de sindrom de ischemie cronică critică a membrului inferior drept. În ceea ce privește stadializarea Fontaine avem de-a face cu stadiul IV.

Etiologia am considerat-o aterosclerotică, având în vedere vârsta, sexul, fumatul și probele paraclinice.

Deși la prima vedere diagnosticul este facil, un examen superficial al bolnavului, mai ales în stadiile incipiente ale bolii, ne poate face să „pierdem” diagnosticul.

De remarcat că pacientul nostru a fost supus mai multor consultații medicale, dar niciodată nu au fost examinate cu atenție tegumentele membrelor inferioare și nu a fost palpat în mod sistematic pulsul principalelor artere.

Determinările aterosclerotice interesează cu mare probabilitate și alte teritorii (date clinice și paraclinice), dar suferința critică este dată de ischemia de la nivelul membrului inferior drept.

DIAGNOSTICUL DIFERENȚIAL

- al durerii de repaus
 - neuropatie diabetică
 - causalgie
 - compresia unei rădăcini nervoase
 - neuropatii, altele decât cea diabetică
 - deficiență de vitamina B12
 - syringomyelie
 - consum de alcool
 - toxine
 - crampe nocturne
 - boala Buerger
 - gută
 - artrită reumatoidă
 - fasciită plantară
 - compresie nervoasă în tunelul tarsian
- al leziunii ulcerose
 - ulcer venos
 - ulcer neuropatic diabetic
 - ulcer din lupusul eritematos diseminat
 - leziuni din boala Buerger
 - ulcere din bolile hematologice
 - ulcere maligne

DECIZIA TERAPEUTICĂ

Starea bolnavului impunea o intervenție terapeutică de urgență și s-a decis efectuarea de urgență, a doua zi, a unei arteriografii diagnostice și, dacă leziunile o permit, o revascularizare intervențională.

DESCRIEREA INTERVENȚIEI

S-a ales abordul femural drept antegrad, care limita diagnosticul angiografic la axul femuropopliteu drept, dar care oferea cel mai bun suport în cazul unei manevre intervenționale.

Bazându-ne pe existența pulsului egal, bine perceptibil la ambele artere femurale, și pe lipsa suflurilor intraabdominale, am exclus posibilitatea unor leziuni ilioace semnificative.

S-a efectuat puncție de arteră femurală superficială dreaptă, imediat sub arca da inghinală la locul de proiecție al capului femural, prin tehnica Seldinger, teaca introductoare F4 (1,32 mm diametru).

Angiografia diagnostică

Artera femurală superficială dreaptă ocluzionată la intrarea în canalul Hunter. În porțiunea permeabilă, multiple plăci de aterom parțial stenozante diseminate.

Prin circulație colaterală se încarcă slab artera tibială anterioară de la origine. Celelalte două trunchiuri gambiere sunt ocluzionate (Figura 1).



Figura 1. Arteriografia diagnostică: Ocluzia arterei femurale superficiale dreaptă, cu reîncărcarea arterei poplitee și a arterei tibiale anterioare.

S-a decis tentativa de dezobstrucție, s-au administrat 5.000 UI heparină intraarterial și 4 comprimate de Plavix *per os*.

Angioplastia

S-a traversat zona de ocluzie cu un ghid hidrofil 0,018" până în artera tibială anterioară. Dilațiuni succesive cu balon 5,5/60 mm pe toată lungimea leziunii.

Nu s-a obținut flux în zona de ocluzie, aspectul pledând pentru existența de trombi intraluminali. S-a schimbat teaca, introducându-se în F8 (2,64 mm diametru) și s-a încercat aspirația cu o sondă specială și o seringă de 50 ml. Fără rezultat, din cauza trombilor vechi, organizați, aderenți. În aceste condiții nici administrarea de trombolitic local nu s-a considerat utilă.

S-a introdus din nou balonul și s-au făcut inflații lungi de 4-5 minute.

S-a obținut un lumen patent, dar cu zone extinse de disecție (Figura 2) Singura soluție a fost implantarea a două stenturi autoexpandabile 6/60 mm (S.M.A.R.T. – Cordis) pe zona de disecție cu o suprapunere minimă (Figura 3).



Figura 2. (sus) Lumen permeabil cu zone extinse de disecție.

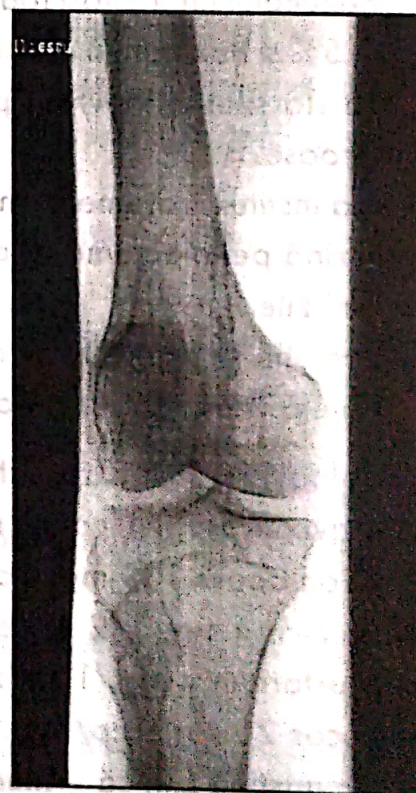


Figura 3. (dreapta) Cele două stenturi cu suprapunere minimă.

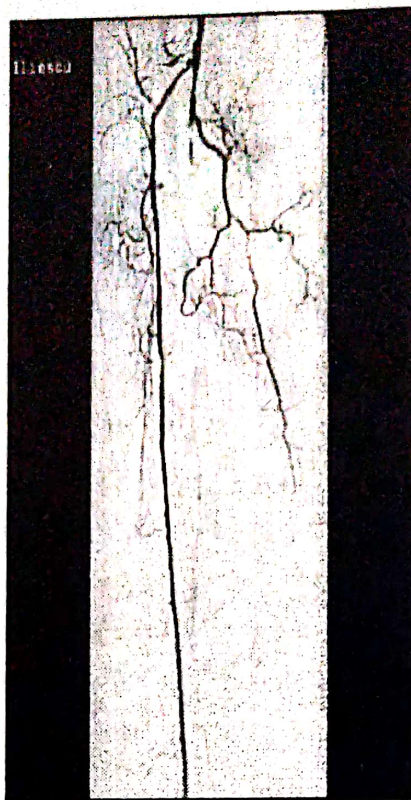
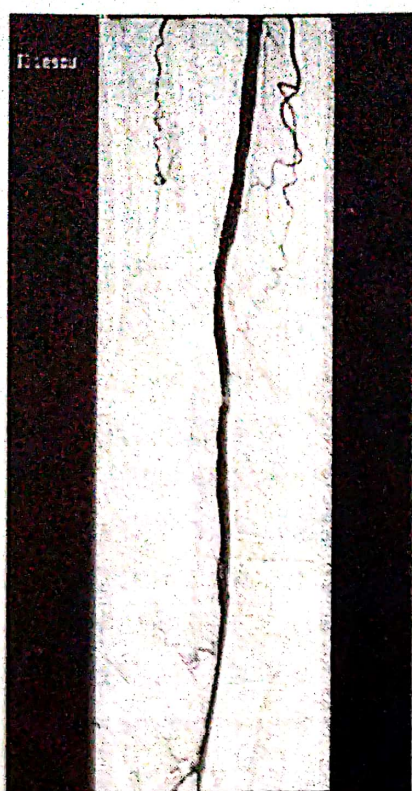


Figura 4. Rezultatul final.

Rezultatul final a fost foarte bun, cu acoperirea zonei de disecție, stenoze reziduale sub 15% și flux bun în distalitate, cu descărcare în artera tibială anterioară (Figura 4).

La sfârșitul manevrei - picior drept net mai cald, ameliorarea simptomatologiei dureroase.

S-a instituit tratament anticoagulant la 6 ore de la terminarea manevrei, inițial cu heparină pe injectomat și apoi cu heparină fracționată. Durata tratamentului a fost de trei zile.

Evoluție imediată favorabilă, fără complicații la locul de puncție și cu dispariția completă a durerii de repaus.

Bolnavul a fost externat la 3 zile, net ameliorat, cu recomandările :

- plavix 75 mg, 1 cp/zi, minim 3 luni;
- th. omboass 100 mg, 1 cp/zi;
- sintrom 4 mg, 1/2 cp/zi;
- prestarium 4 mg, 1 cp/zi;
- zocor 20 mg, 1 cp/zi;
- gimnastică zilnică – mers pe jos;
- stoparea fumatului;
- alimentație săracă în grăsimi;
- continuarea investigațiilor pentru evidențierea afectării altor teritorii vasculare (bolnavul nu a dorit continuarea investigațiilor în această etapă).

EVOLUȚIE

La o lună și la șase luni evoluția se menține favorabilă, cu vindecarea leziunilor trofice și trecerea în stadiul II Fontaine.

Fără apariția anginei, fără modificări ECG.

DISCUȚII

Prezentând acest caz am dorit să insistăm, o dată în plus, asupra necesității unei anamneze atente și în primul rând a importanței unui examen fizic complet al bolnavului, chiar atunci când diagnosticul ni se pare evident.

Prin „pierderea” diagnosticului de arteriopatie obliterantă ne putem confrunta cu două situații:

- Evoluție progresivă fără tratament, spre un stadiu critic al ischemiei și chiar spre amputație;
- „Pierderea” diagnostică și a afectărilor aterosclerotice concomitente cardiace și cerebrale cu toate riscurile ce decurg.

Chiar dacă incidența nu este mare (300-400 cazuri la 1.000.000 pe an), iar complicațiile locale și amputațiile sunt rare (100-150 la 1.000.000 pe an), complicațiile legate de alte localizări ale bolii sunt frecvente și, nu de puține ori, mortale, de unde și importanța de a diagnostica cât mai precoce arteriopatiile obliterante aterosclerotice ale membrelor și de a lua cele mai bune măsuri terapeutice și de profilaxie.

Desigur, în acest caz bolnavul (fiind medic) a avut un rol „negativ” important în conturarea mai tardivă a diagnosticului.

În practica noastră, nu rareori ne întâlnim cu situații similare când îngrijim colegi medici, de cele mai multe ori pacienți dificili.

BIBLIOGRAFIE

1. *** *Management of Peripheral Arterial Disease* TASC report – Eur. J. Vasc. & Endovasc. Sug. vol 1, nr. 6, suppl. A, jun. 2000.
2. M. Creager *Management of Peripheral Arterial Disease* - State of the Art. ReMEDICA, oct. 2000
3. A. Branchereau, M. Jacobs – *Vascular Emergencies*. Blackwell Publishing, 2003.
4. A. Branchereau, M. Jacobs *Critical limb ischemia*. Futura Publishing Company, 1999.
5. E. Viciu, E. Apetrei *Arteriopatiile periferice*. Ed. Medicală, 1979.
6. P. Lanzer, E.J. Topol *Panvascular medicine*. Springer publishing, 2000.

TETRALOGIE FALLOT CU ATREZIE DE ARTERĂ PULMONARĂ LA PACIENTĂ CU MORFOTIP PARTICULAR

Ruxandra Ciobanu-Jurcut, Ioana Ghiorghiu, Ș. Georgescu,
Ioana Lupescu, Adriana Păun, Carmen Ginghină

Tetralogia Fallot este o malformație congenitală complexă datorată viciilor în dezvoltarea și alinierea septului infundibular interventricular. Leziunile asociate sunt: defectul septal ventricular membranos subaortic, stenoza infundibulară și valvulară pulmonară, hipertrofia de ventricul drept secundară stenozei pulmonare și dextropoziția aortei. Se consideră că elementele definitorii pentru fiziopatologia afecțiunii sunt gradul stenozei pulmonare și mărimea defectului septal. În funcție de severitatea leziunilor descrise, tabloul clinic al bolii variază de la așa-numitele forme de tetralogie Fallot roz (în care stenoza pulmonară este largă, defectul septal de dimensiuni mici, iar suntul este stânga-dreapta) până la formele extrem de severe cu atrezie de arteră pulmonară. Dacă diagnosticul pozitiv este relativ ușor în formele clasice, în formele tip ventricul drept cu dublă cale de ieșire sau în cele cu atrezie pulmonară diagnosticul și stabilirea unei conduite terapeutice sunt extrem de dificile. În cazurile cu stenoze strânse sau cu atrezie de arteră pulmonară, vascularizația pulmonului este asigurată de un canal arterial persistent sau de multiple anastomoze aorto-pulmonare, cu origine din aorta descendentă (sindrom MAPCA – *multiple aorto-pulmonary collateral anastomosis*). Evaluarea vascularizației pulmonare este decisivă pentru precizarea conduitei terapeutice.

Pacienta în vârstă de 11 ani, diagnosticată la naștere cu malformație congenitală de cord cianogenă, se internează pentru scăderea pragului dispneei de efort.

Examenul clinic obiectiv arată o pacientă cu morfotip marfanoid (Figura 1A), longilină, talie 154 cm, greutate 24 kg, cianoză generalizată, degete hipocratice (Figura 1B), membre subțiri, cifoscolioză vertebrală toraco-lombară dextro-convexă (Figura 1C), facies particular: neurocraniu mărit de volum, cu ștergerea arca-delor sprâncenare, cu circulație colaterală venoasă fronto-parietală, cu micșorarea

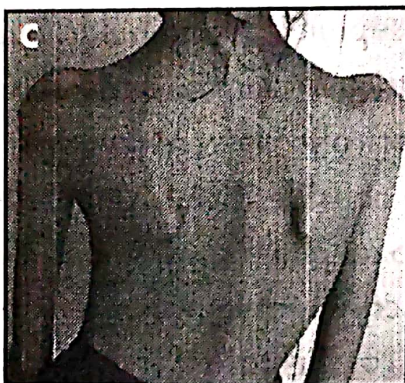
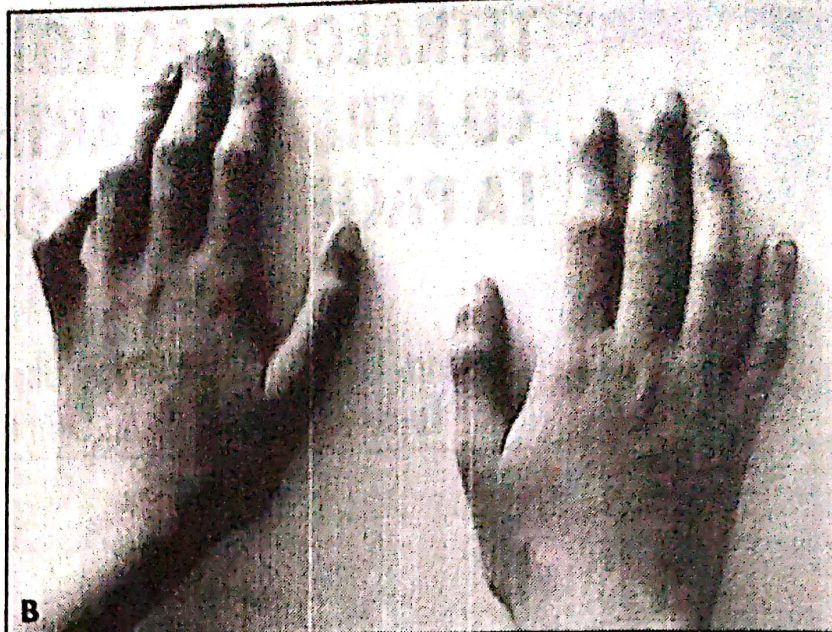


Figura 1.

(A) Pacientă cu morfotip marfanoid, membre longiline, neurocraniu mărit de volum

(B) Degete longiline, hipocratice

(C) Cifoscolioza vertebrală toraco-lombară dextro-convexă

etajului mijlociu al feței prin hipoplazia maxilarului superior și vicii de implantare dentară. De remarcat că pacienta prezintă un morfotip asemănător tatălui ei.

La **examenul aparatului cardiovascular** se evidențiază următoarele elemente particulare: prezența șocului apexian în spațiul V i.c. stâng la 2 cm de linia medio-claviculară, frează continuu parasternal stâng, drept și presternal, zgomote cardiace ritmice, AV=88/min., suflu continuu parasternal stâng în spațiul II i.c., cu iradiere pe toată aria precordială și interscapulo-vertebral bilateral, artere periferice pulsatile la toate cele patru membre, TA=90/60 mmHg.

Electrocardiograma pacientei prezenta (Figura 2): ritm sinus 88/min., ax QRS la $+100^\circ$, dilatare de atriu drept, bloc de ramură dreaptă minor, hipertrofie biventriculară (aspect de HVD și HVS – numai prin indicele Sokolov-Lyon = 46 mm).

Examenul radiologic prezintă următoarele particularități (Figura 3): torace cu cifoscolioză toraco-lombară dextro-convexă, cord cu diametru transversal mărit (cardiomegalie moderată), dilatarea aortei ascendente, circulație pulmonară mai accentuată la nivelul hemitoracelui stâng.

Investigațiile efectuate și examenul clinic sugerează diagnosticul de tetralogie Fallot, prezentând o serie de particularități care nu se încadrează în această boală: existența unui

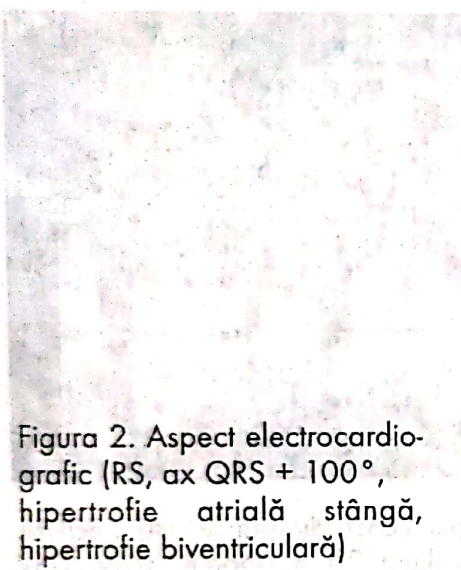
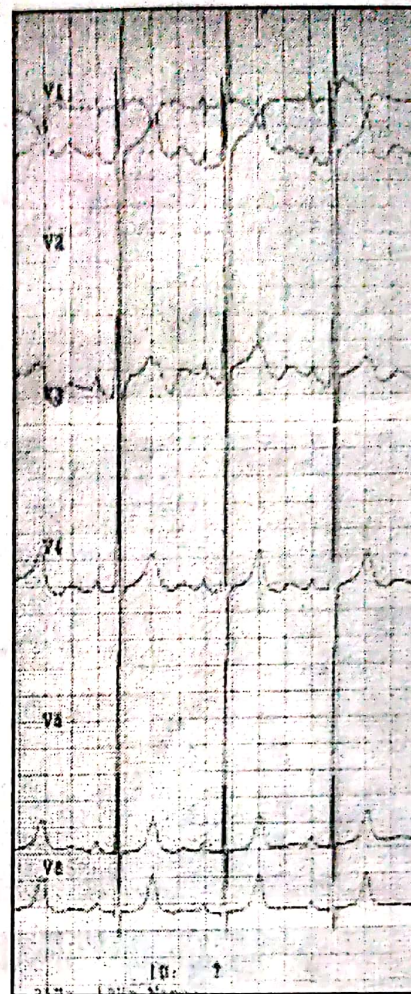
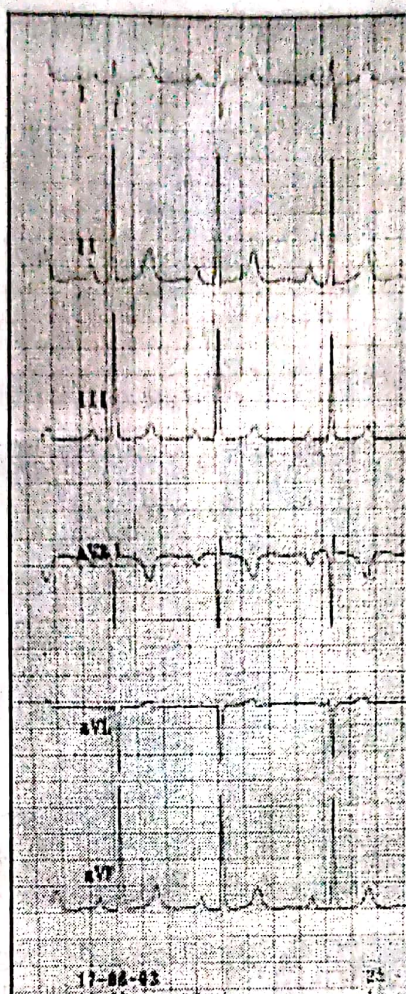


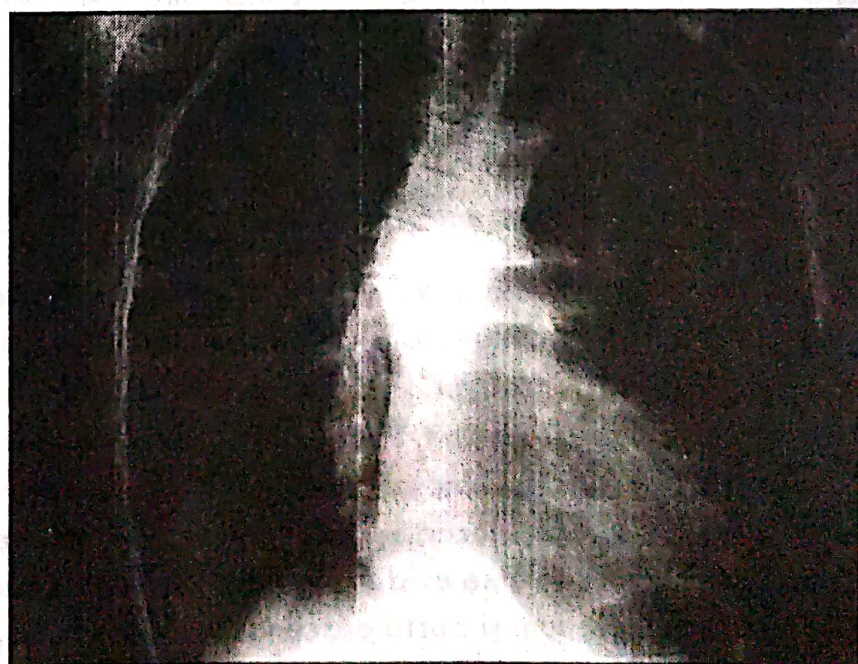
Figura 2. Aspect electrocardiografic (RS, ax QRS + 100°, hipertrofie atrială stângă, hipertrofie biventriculară)



suflu continuu, care domină auscultația, circulația pulmonară accentuată la nivelul unui hemitorace și prezența unei hipertrofii ventriculare stângi pe electrocardiogramă.

Examenul ecocardiografic (Figura 4) în secțiune parasternală ax lung evidențiază defect septal ventricular (DSV) de dimensiuni mari (17 mm), membranos, subaortic, cu șunt bidirecțional, predominant dreapta-stânga; artera aortă călare

Figura 3. Radiografie toracică posteroanterioră: cifoscolioză toraco-lombară dextro-convexă, cardiomegalie, dilatarea aortei ascendente, circulație pulmonară mai accentuată la nivelul hemitoracelui stâng



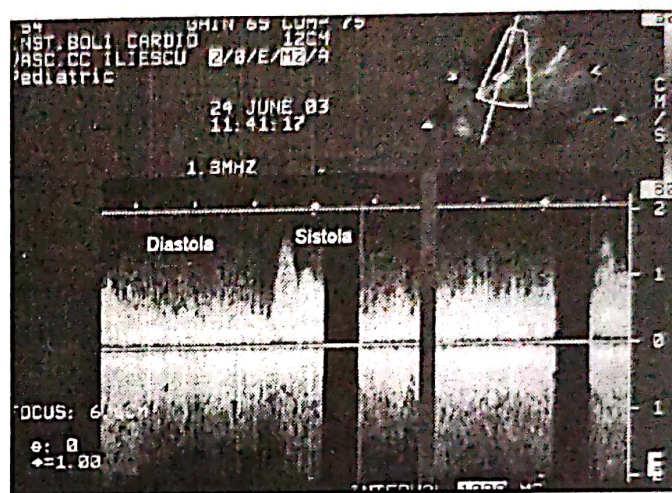
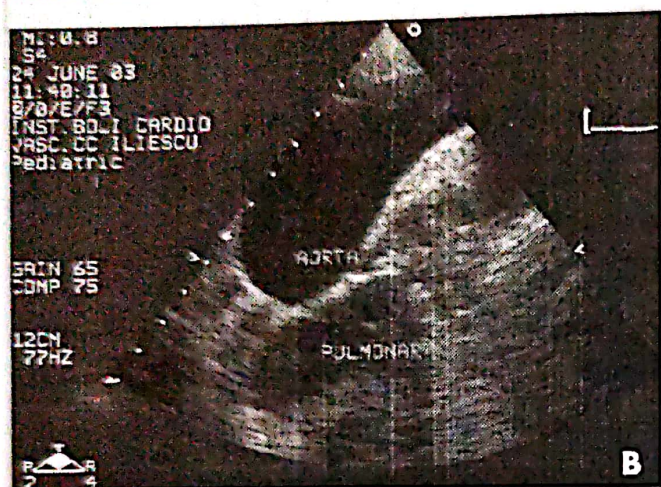
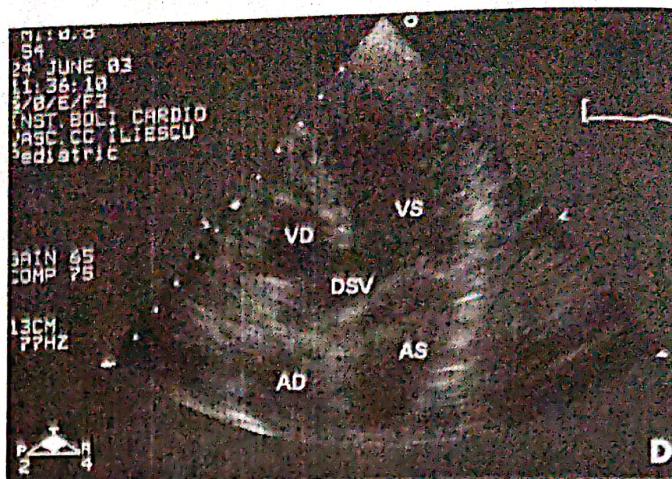
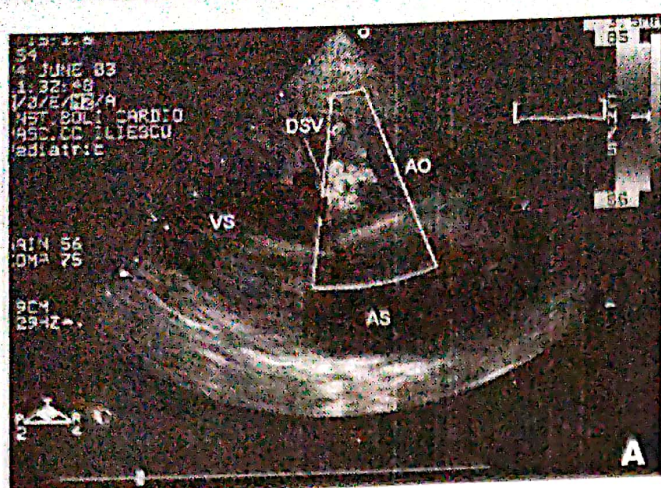


Figura 4. Imagini ecocardiografice. (A) Secțiune parasternală ax lung 2D + Doppler color: DSV subaortic de dimensiuni mari cu șunt bidirecțional și artera aortă călare pe sept. (B) Secțiune apicală 4 camere: DSV membranos subaortic de dimensiuni mari. (C) Secțiune suprasternală pentru aorta ascendentă: artera aortă dispusă anterior, posterior artera pulmonară care se termină într-un recesus. (D) Secțiune parasternală pentru aorta ascendentă: mică zonă de comunicare la nivelul peretelui posterior al aortei cu o rețea vasculară situată posterior de aorta ascendentă. (E) Doppler continuu la nivelul comunicării între aorta ascendentă și rețeaua vasculară: jet continuu sistolo-diastolic

pe sept, pornește 60% din VD, aorta la inel și aorta ascendentă dilatate, valva aortică competentă, continuitate mitro-aortică prezentă. Nu se poate obține o secțiune clasică de parasternal ax scurt la nivelul marilor vase. Din secțiunea apical 5 camere, se evidențiază un DSV membranos, în vecinătatea foitei septale a tricuspidei, și artera aortă pornind călare pe septul interventricular, 60% din VD.

Din secțiunile parasternale stângi nu s-a putut vizualiza artera pulmonară. Din secțiune suprasternală se evidențiază aorta ascendentă dilatată și crosa de dimensiuni normale, precum și aorta descendentă. La nivelul peretelui posterior al aortei,

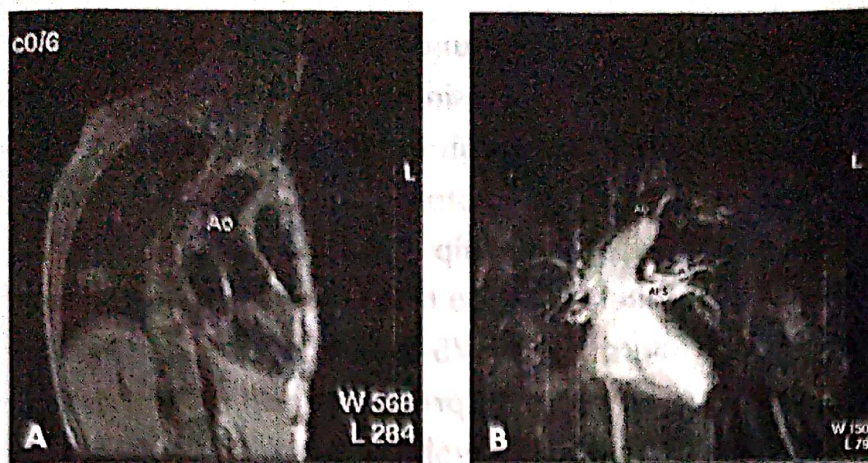


Figura 5. Imagini de rezonanță magnetică nucleară (A) Aorta încălecată pe septul interventricular. (B) Traiecte de circulație colaterală în hemitoracele stâng cu originea în porțiunea proximală a aortei toracice descendente; artere pulmonare hipoplazice.

la 14 mm de inel, se evidențiază emergența unui traiect care comunică cu o rețea vasculară, cu flux turbulent la nivelul comunicării, iar la Doppler continuu aspect de flux continuu (comunicare între un sistem de presiune mare cu un sistem de presiune joasă); posterior de aorta ascendentă se vizualizează trunchiul arterei pulmonare care se termină într-un recesus.

Pentru a aduce lămuriri suplimentare în legătură cu trunchiul arterei pulmonare, despre care examenul ecocardiografic nu a adus elemente concludente, a fost necesar examenul de rezonanță magnetică nucleară, care a arătat următoarele elemente (Figura 5): din punct de vedere al leziunilor cardiace – hipertrofie dreaptă moderată, aortă călare pe sept (A) cu încărcare predominantă din ventriculul stâng, defect septal ventricular larg sus situat; absența trunchiului de pulmonară cu punerea în evidență incertă a unui pseudoreces la nivel ipotetic al emergenței pulmonare. Circulația pulmonară este inegală, mai bine vizualizată pe partea stângă decât pe cea dreaptă. Pe partea stângă, încărcarea circulației pulmonare se face prin ramuri intercostale multiple; există un ram stâng de arteră pulmonară redus de volum și vene pulmonare stângi voluminoase (B). De partea dreaptă încărcarea se face predominant printr-un ram pornit din trunchiul arterial brahicefalic sau din artera subclavie, ramul drept din pulmonară este net mai mic decât cel stâng, venele pulmonare idem; de partea dreaptă nu se pun în evidență pediculi de încărcare sistemo-pulmonară prin circulația bronșică. Aorta ascendentă este mult dilatată (diametru axial de 38 mm), descendența toracică este de calibru normal. Concluzia examenului RMN a fost de tetralogie Fallot; circulație pulmonară prin șunturi sistemo-pulmonare multiple.

DISCUȚII

Diagnosticul final este de **tetralogie Fallot cu atrezie de trunchi de arteră pulmonară**, cu vascularizația pulmonară asigurată de două ramuri hipoplazice de arteră pulmonară, care pornesc din surse diferite – ramul stâng din aorta descendentă, iar ramul drept din artera subclavie dreaptă.

Diagnosticul diferențial al cazului se impune cu trunchiul arterial comun tip IV (pseudotrunchi comun arterial), care prezintă tot un singur vas mare pornind din cord; absența ramurilor pulmonare cu vascularizație în rețea pornind din aortă și arterele intercostale, dar care este o anomalie de septare a bulbului arterial inițial și se asociază cu un defect septal interventricular de tip *outlet*, ceea ce presupune existența unui rest de DSV în vecinătatea foiței septale a tricuspidei ce îl diferențiază de cazul nostru. Diagnosticul electrocardiografic de HVS la această pacientă poate fi explicat prin conformația particulară de torace plat, precum și prin debitul crescut al cordului stâng datorat circulației colaterale bine dezvoltate.

Ca examen clinic general, examen electrocardiografic și examen radiologic cardiotoracic, diagnosticul cel mai plauzibil este o tetralogie Fallot, cu aplazie de trunchi de arteră pulmonară și persistența de canal arterial. Particularitatea acestui grup de bolnavi care nu prezintă trunchi de arteră pulmonară este vascularizația pulmonară realizată cu ramuri aberante, pornind din trunchiul arterial comun (vezi trunchiul arterial comun tip I, II, III), sau prin persistența unui canal arterial larg. Vascularizația fiecărui lob pulmonar este particulară, având origini diferite și putând prezenta stadii diferite de hipertensiune arterială pulmonară, în funcție de debitul colateralei care îl irigă. Acești pacienți au indicație de cateterizare selectivă în măsura posibilităților, pentru a determina presiunea pulmonară și rezistențele pulmonare. În cazul unor valori normale, se poate realiza o focalizare a circulației pulmonare, cu conectarea acesteia la un conduct valvular sintetic implantat în ventriculul drept [1,2,3,5].

Paradoxal, deși au aplazie de trunchi de arteră pulmonară, acești bolnavi sunt extrem de susceptibili la dezvoltarea hipertensiunii pulmonare secundare, datorită vascularizației aberante.

Pacienta cu malformație congenitală cianogenă complexă ne introduce în capitolul extrem de fascinant al diagnosticului morfologic și funcțional al acestor bolnavi. Se ridică astfel o întrebare: este oare indicată o enumerare strict descriptivă a leziunilor existente, sau este mai benefică o încadrare a cazurilor în categorii funcționale mari care, de fapt, sugerează și soluția terapeutică? Se pare că tendința modernă este de a împărți acești bolnavi în malformații cianogene complexe Fallot-like și cianogeni complecși fără plămân protejat. Stenoza infundibulară și valvulară pulmonară protejează plămânul dar este și elementul decisiv în dezvoltarea cianozei. Aceștia sunt bolnavii care beneficiază de corecțiile paleative, derivații tip Glenn sau Fontan, care ameliorează vascularizația pulmonară și exclud din circuitul hemodinamic ventriculul drept și trunchiul pulmonar. În cazul unei fracții de ejeție bune, supraviețuirea acestor bolnavi este mult ameliorată.

Dacă nu există o protecție a plămânului (malformații complexe fără stenoză pulmonară), cianoza este redusă, dar se dezvoltă rapid hipertensiune pulmonară secundară. Singura soluție în cazul acestor bolnavi este transplantul cord-pulmon [4,5].

Pacienta noastră necesită o determinare a presiunii pulmonare, dar abordul instrumental al circulației pulmonare este extrem de dificil și nu ne va oferi cu siguranță decât valori segmentare ale presiunii pulmonare.

O altă piedică în calea rezolvării chirurgicale este malformația de coloană existentă la această pacientă, care contraindică sternotomia largă cu deschiderea cavității toracice pentru intervenția chirurgicală cardiovasculară. Teoretic, o primă etapă ar fi corecția leziunii de coloană urmată de explorarea circulației pulmonare. Intervenția ortopedică ridică însă trei mari întrebări: calitatea țesutului osos (pacienta fiind extrem de asemănătoare cu un tablou morfotipic de sindrom Marfan), tulburările de coagulare severe din cianoză (hemoglobina 19 g/dl, hematocrit 63%), care ar putea fi combătute pe durata intervenției chirurgicale numai prin asigurarea unui protocol cu aprotinină, precum și fenomenele de insuficiență cardiacă asociate.

Bolnava prezentată ilustrează o formă extremă de tetralogie Fallot, cu irigație pulmonară exclusiv din colaterale, fără soluție chirurgicală la momentul actual.

BIBLIOGRAFIE

1. Garson Arthur Jr. Bricker Timothy, Fisher J., David J., Neish R. Steven *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd Edition), Ed Williams and Wilkins. 1998.
2. Maiorescu Mircea (sub redacția). *Tratat de Pediatrie*, vol. 5, Ed. Medicală - București, 1986
3. Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents including the Fetus and Young Adult* (5th Edition), Ed. Williams and Wilkins, 1995
4. Valdes Cruz Liliam, Cayre O.Raul. *Echocardiographic Diagnosis of Congenital Heart Disease - An Embryologic and Anatomic Approach*, Ed. Lippincott Raven, 1999
5. Ginghină Carmen, Apetrei Eduard, Macarie Cezar, *Boli congenitale cardiace - o abordare practică*, Ed. Medicală Amaltea, 2001

ENDOCARDITA INFECȚIOASĂ PE VALVA MITRALĂ - PARTICULARITĂȚI EVOLUTIVE

Marinela Șerban, Eliza Acatrinei, Al. Cornea, B. Popescu, Mihaela Nistor,
L. Zarma, Ioana Gheorghiu, Irina Șerban, Carmen Ginghină

Endocardita infecțioasă reprezintă o problemă medicală incitantă, complexă și gravă:

Incitantă - datorită aspectului clinic extrem de variabil, nu numai la debut, dar și pe parcursul evoluției sale;

Complexă - din punct de vedere al patogenezei, al tehnicilor necesare pentru diagnostic și al metodelor de tratament medical și chirurgical;

Gravă - deoarece, în pofida tratamentului complex medical și chirurgical, endocardita infecțioasă rămâne încă o afecțiune cu mortalitate mare.

Prezentăm un caz de endocardită infecțioasă pe valva mitrală care a pus probleme de diagnostic și tratament.

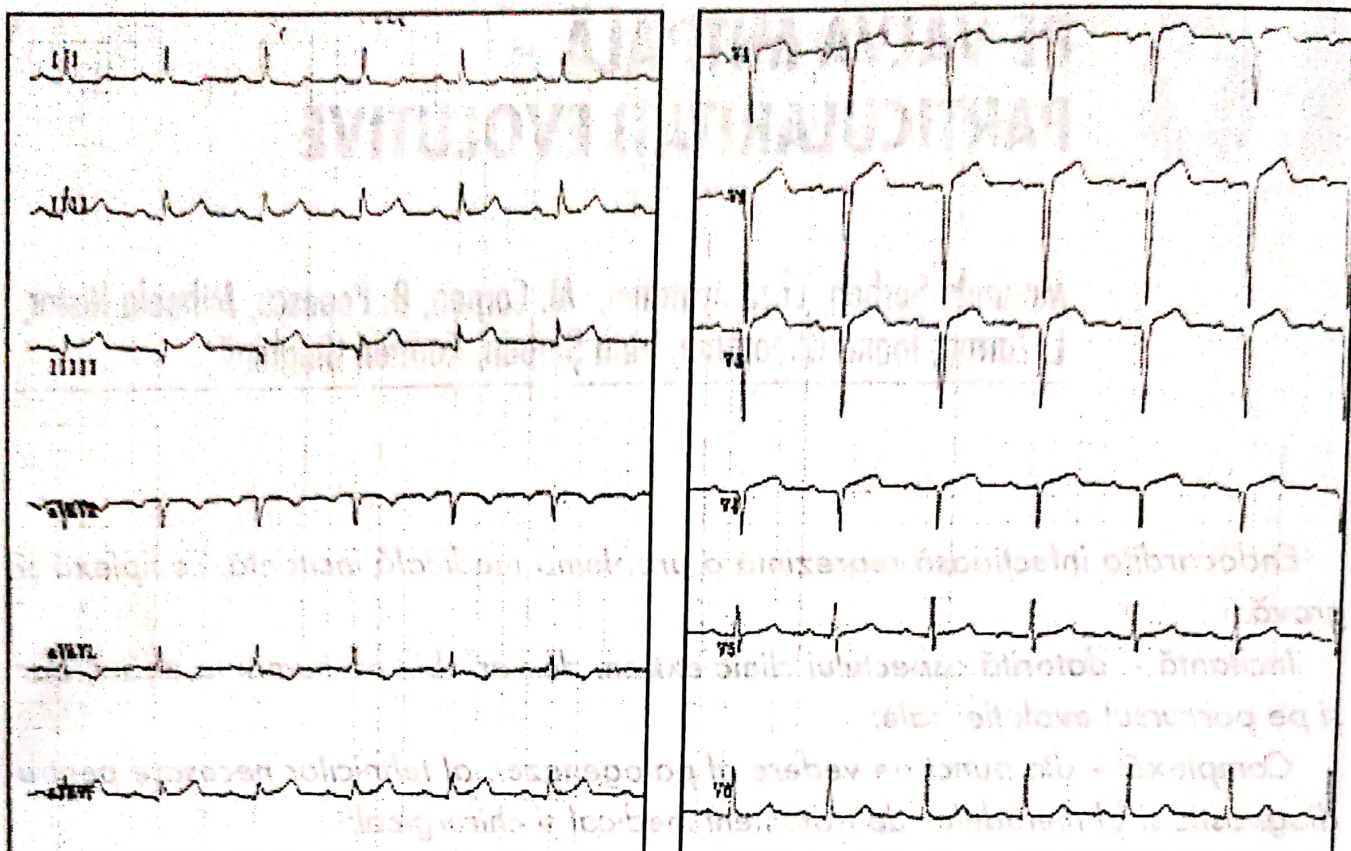
Pacientul, bărbat, 39 ani, este internat în clinică pentru astenie fizică și dispnee la efort fizic mic. Pacientul afirmă că simptomatologia descrisă, însoțită de mialgii, artralгии, transpirații a debutat cu aproximativ 4 luni înaintea internării la noi. Tabloul clinic amintit, coroborat cu prezența unui sindrom inflamator nespecific, a unui sindrom anemic și a factorului reumatoid, la un pacient cu subfebrilități intermitente, a dus la internări repetate în diverse spitale. Pacientul a fost diagnosticat și tratat ca infecție de căi respiratorii superioare, hepatită cronică, colagenoză - fără ameliorare clinică.

Reținem din anamneză un episod de durere violentă în umărul stâng, prelungită 18-24 de ore, interpretat drept periartrită scapulohumerală stângă, cu o lună anterior internării. La 10 zile după episodul descris, traseul ECG efectuat cu ocazia unui control decelează supradenivelare ST V2-V6, DIII, aVF, ridicând problema unui accident coronarian acut. Menționăm că pacientul știa că are un suflu sistolic de 6 ani.

Examenul clinic decelează: pacient subfebril, tegumente și mucoase palide, paradontoză, suflu holo sistolic, apical, gradul II/VI, iradiat în axilă.

Figura 1.

Traseul ECG: ritm sinusual 80/min, QS în V1-V2-V3, supradenivelare ST în V1-V2-V3-V4, DIII, aVF



Probele biologice evidențiază: sindrom inflamator: VSH 76 mm/oră; fibrinogen 758 mg%; leucocitoză $14.100/\text{mm}^3$ cu polimorfonucleare 87 %; sindrom anemic normocrom microcitar (Hb 11g %)

Traseul ECG: ritm sinusual 80/min, QS în V1-V2 -V3, supradenivelare ST în V1-V2-V3-V4, DIII, aVF (Figura 1).

Starea febrilă prelungită la un pacient cu suflu sistolic de insuficiență mitrală (vechi) ridică suspiciunea de endocardită infecțioasă. Se recoltează hemoculturi care ulterior s-au pozitivat (6 din 6) cu streptococ viridans. Examenul ecocardiografic evidențiază un aspect particular al valvelor mitrale, care sunt ușor îngroșate, neomogene, cu regurgitare importantă. Ventriculul stâng este de dimensiuni normale, cu pereți mai groși (12 mm) și cu anevrism apical aproximativ 20% din ventriculul stâng. Dată fiind suspiciunea importantă de endocardită infecțioasă se face **ecocardiografie transesofagiană** care evidențiază vegetații pe fața atrială a valvei mitrale - 10 mm (Figura 2) și existența a două jeturi de regurgitare mitrală: un jet central și un jet excentric pe fața posterioară a aortei - imagine sugestivă de regurgitare prin valva mitrală anterioară la baza cuspei (Figura 3).

Diagnosticul în acest moment este de: **endocardită infecțioasă cu vegetații și ruptură de valvă mitrală anterioară. Insuficiență mitrală severă. Infarct miocardic anterior recent - posibil embolic. Anevism ventricular stâng. Insuficiență ventriculară sfină clasa II NYHA.**

S-a inițiat tratament ca pentru o endocardită cu hemoculturi negative (ampicilină 2 g la 4 ore, gentamicină 80 mg la 8 ore), până a fost cunoscută sensibilitatea germenilor din hemoculturi, când s-a instituit tratament conform antibiogrammei (streptococ viridans).

Evoluția ulterioară, la două săptămâni de tratament antibiotic, a fost complicată de apariția brutală de durere precordială însoțită de ortopnee și transpirații profuze. La **examenul clinic** pacientul era tahicardic și notăm intensificarea suflului de regurgitare mitrală (IV/VI) cu apariția de frează sistolică și galop protodias-tolic de VS.

S-a ridicat suspiciunea unui nou accident coronarian acut (dar fără modificări noi ECG sau de kinetică, ulterior fără creștere enzimatică) *versus* acutizarea insuficienței mitrale printr-o nouă ruptură valvulară. **Ecografic** se evidențiază apariția unui nou jet de regurgitare mitrală.

În acest context ne punem problema tratamentului chirurgical în urgență. Prezența infarctului miocardic recent, la un pacient cu vegetație pe valva mitrală anterioară, dar și supraponderal, dislipidemic, cu hipertensiune arterială în antecedente ne face să ne întrebăm dacă accidentul coronarian a fost în context endocarditic (embolic) sau prin ateroscleroză coronariană.

Se face **coronarografie** în urgență care evidențiază ocluzia abruptă a arterei descendente anterioare în segmentul II, fără colateralizare, neinstrumentabilă și fără alte leziuni aterosclerotice, aspect sugestiv pentru embolie coronariană (Figura 4). Cateterismul

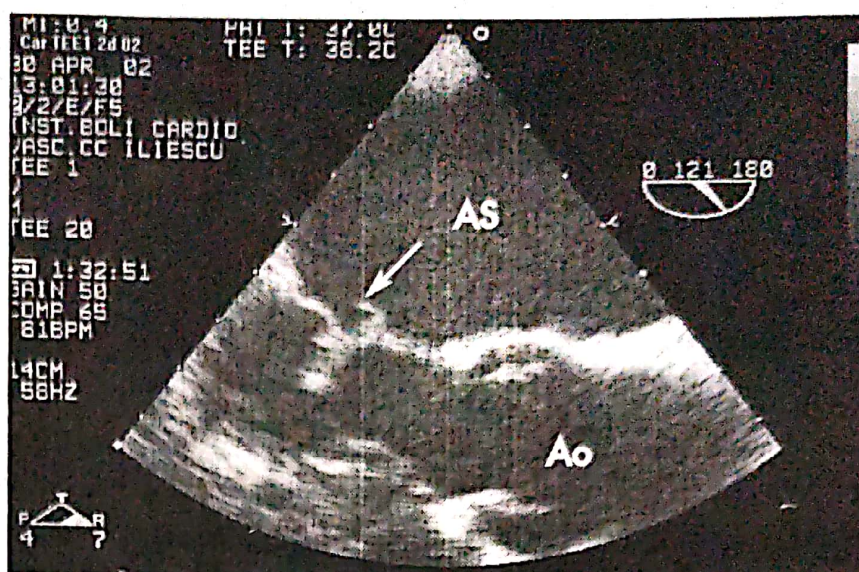
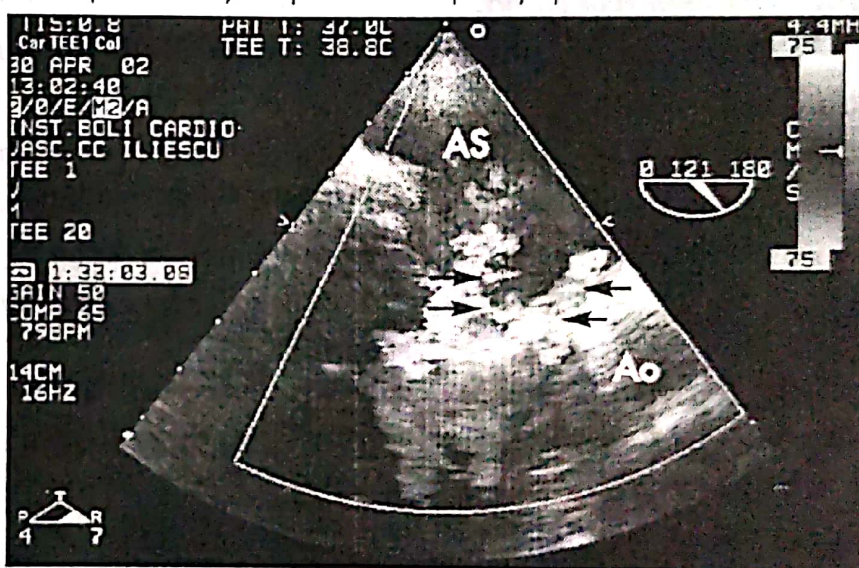


Figura 2. Ecografie transesofagiană: pe fața atrială a valvei mitrale anterioare se vizualizează ecouri cu mobilitate proprie (săgeată).

Figura 3. Ecografie transesofagiană: insuficiență mitrală gradul III, cu un jet central și un jet excentric pe fața posterioară a aortei.



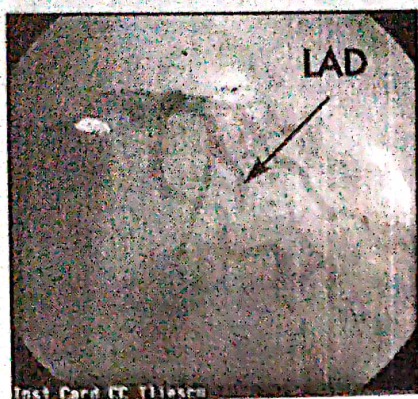


Figura 4 (stânga). Coronarografie: ocluzie arterială descendentă anterioară segmentul III, fără colaterale.

Figura 5 (dreapta). Cateterism stâng: anevrism antero-apico-septal 30% din ventriculul stâng.



stâng evidențiază anevrism antero-apico-septal 30% din ventriculul stâng (Figura 5).

Se recomandă și se efectuează tratament chirurgical în urgență pentru: **insuficiență mitrală cronică acutizată în context endocarditic; endocardită infecțioasă cu streptococ viridans pe valva mitrală, insuficiență ventriculară stângă acută clasa IV NYHA, infarct miocardic embolic recent, ocluzie artera descendentă anterioară, anevrism ventricul stâng.**

Pacientul a fost protezat mitral, optându-se pentru proteză metalică bileaflet (dată fiind vârsta).

Intraoperator s-au găsit valve mitrale sever remaniate, cu perforații mari și multiple vegetații atașate marginii libere a valvei mitrale anterioare (Figura 6).

Postoperator, pacientul are evoluție favorabilă sub tratament antibiotic, devenind asimptomatic, afebril, cu normalizarea probelor biologice. Se face antibioterapie de consolidare 6 săptămâni.

COMENTARII

Endocardita infecțioasă rămâne, în pofida progreselor medicale, o mare provocare clinică. Diagnosticul este dificil de stabilit [4,9,7], iar complicațiile și mortali-

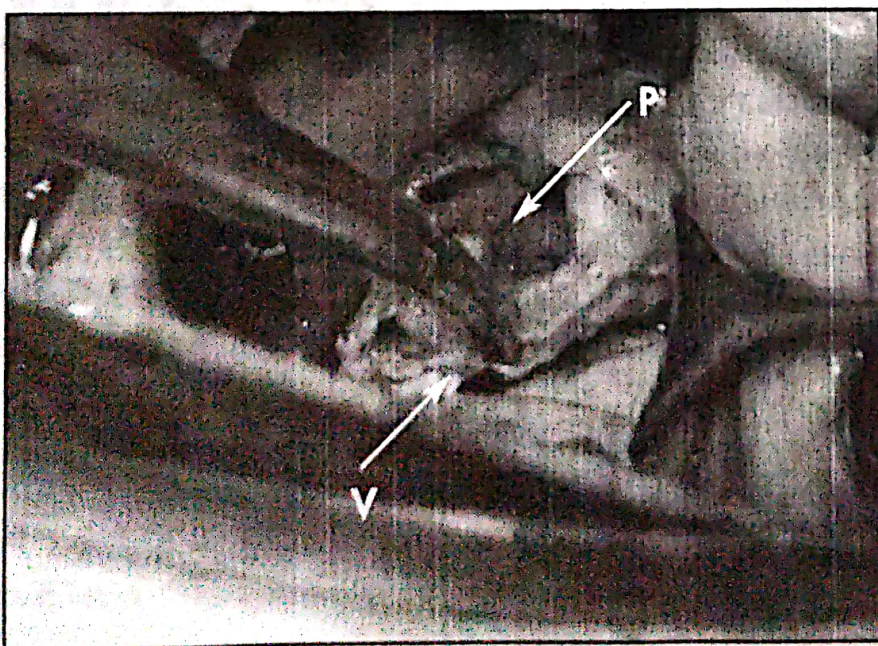


Figura 6. Imagine intraoperatorie: valve mitrale remaniate cu perforații mari (P) și multiple vegetații (V) atașate marginii libere a valvei mitrale anterioare.

tatea se mențin la nivel ridicat. Încercarea de a obține un diagnostic precoce și un tratament optimal este esențială pentru îmbunătățirea prognosticului. Diagnosticul endocarditei infecțioase se bazează pe criteriile DUKE [3,9,8]. În cazul prezentat, diagnosticul de endocardită infecțioasă a fost stabilit cu certitudine prin întrunirea criteriilor Duke: două criterii majore (hemoculturi persistent pozitive cu germen patogen tipic și imagini ecografice sugestive de vegetații pe valva mitrală) și trei criterii minore (febră, fenomene imunologice, condiție predispozantă - suflu sistolic vechi). Cu toate acestea, afecțiunea a avut o evoluție de lungă durată (4 luni) de la debut la diagnostic, așa cum, din nefericire, se întâmplă în multe cazuri de endocardită.

Poarta de intrare a germenilor este evidentă la numai 70% dintre bolnavii cu endocardită infecțioasă, iar în cazul streptococului viridans (care este ubicuitar în flora orofaringiană și gastrointestinală) este adesea inaparentă. Pacientul prezentat avea o paradontopatie care a constituit foarte probabil poarta de intrare.

Complicațiile embolice ale endocarditei infecțioase sunt frecvente în evoluția bolii [6]. Emboliile coronariene sunt, însă destul de rare [5]. Pe un studiu al cazurilor de endocardită infecțioasă, efectuat în clinica noastră, pe o perioadă de 5 ani, procentul emboliilor coronariene a fost de 22% din totalul emboliilor, comparabil cu datele din alte studii - 20% [2,6]. În cazul de față infarctul miocardic acut embolic a precedat diagnosticul de endocardită infecțioasă, fiind și el diagnosticat tardiv - la 10 zile după debut.

Stratificarea pacienților în grupuri cu risc înalt sau scăzut pentru dezvoltarea insuficienței cardiace, embolizări, indicația intervenției chirurgicale în urgență și deces rămâne controversată. Există însă studii care sugerează că pacienții cu vegetații mari (mai mari de 10 mm), mobile și a căror dimensiune nu scade sub terapia antibiotică au risc crescut de complicații embolice, mai ales localizate pe valva mitrală [2,7].

După acest eveniment, pacientul a fost supravegheat atent pentru a surprinde o potențială evoluție (torpidă, sub tratament antibiotic) spre un abces miocardic. De notat faptul că, deși pacientul a trecut printr-un infarct miocardic acut, acesta nu a avut un impact hemodinamic major, cu toate că s-a suprapus peste o regurgitare mitrală importantă. La externare, pacientul avea insuficiență ventriculară stângă clasa II NYHA.

Deși în acest caz procesul infecțios era aparent în regresie (afebril, sindrom biologic inflamator remis), la două săptămâni după instituirea antibioterapiei (germen patogen sensibil la ampicilină) se produce o complicație mecanică a endocarditei infecțioase ce impune tratament chirurgical în urgență - știut fiind faptul că înlocuirea imediată a valvelor este o indicație majoră la bolnavii ce dezvoltă insuficiență cardiacă secundară unor regurgități valvulare acute [10].

Tratamentul chirurgical a fost efectuat la 6 ore după debutul insuficienței ven-

triculare stângi acute (imediat după încheierea bilanțului preoperator) – încadrându-se în puținele cazuri cu o astfel de rezolvare. Din totalul intervențiilor chirurgicale pentru endocardita infecțioasă doar 19% sunt efectuate în urgență (din statisticele efectuate în cadrul studiului menționat).

Bineînțeles că rămâne riscul de recurență al endocarditei infecțioase pe proteza metalică în poziție mitrală – evaluat la 2%, cu atât mai mult cu cât paradontopatia pacientului, considerată o poartă de intrare, nu a fost tratată complet și ținând cont de faptul că profilaxia este parte importantă a tratamentului endocarditei.

BIBLIOGRAFIE

1. Apetrei E., Arsenescu I. *Clasificări și unele ghiduri practice în bolile cardiovasculare 2001*; 1:50.
2. Andreas Mugge, Werner Daniel *Echocardiographic Assessment of Vegetations in Patient with Infective Endocarditis: Prognostic Implications*. Echocardiography 1995; 12:651-655.
3. Alfred Dodds, David Durack *Criteria for the Diagnosis of Endocarditis and the Role of Echocardiography*. Echocardiography 1995; 12:663-668.
4. Gilbert Habib, Daniel Wg., Schroder E., Nonest Daniel *Value and Limitation of the Duke Criteria for the Diagnosis of Endocarditis*. JACC 1999; 33:2020-2028.
5. Herzog C.A., Winslow T., Foster E., Adams Jr.: *Bacterial Endocarditis Presenting as Acute Myocardial Infarction*. Am. J. Med. 1991; 90:392-397.
6. Steckelberg J.M., Parker Jd., Sutton Mg., Karrchmer E. *Emboli in Infective Endocarditis*. Ann. Intern. Med. 1991; 114:635-640.
7. Sven Rohmann, Fengqi Liu, Jumbo Ge., Iri Kupferwasser, Jurgen Mayer, Susanne Mohr *Has Transesophageal Echocardiography Changed the Approach to Patients with Suspected or Known Infective Endocarditis?* Echocardiography 1995; 12:637-647.
8. *** *Educational Programme of the European Society of Cardiology. Infectious disease of the heart: major clinical topics – diagnostic and therapeutic guidelines for infections Endocarditis*. Belgrad, Yugoslavia, May, 2002
9. Șerban Marinela, Carmen Ginghină: *Evaluarea criteriilor Duke în diagnosticul endocarditei infecțioase*. Revista română de cardiologie 2000; 10:22-27.
10. *** *Guidelines for the Management of the Patients with Valvular Heart Disease. A report of the American College of Cardiology / American Heart Association task force on practice guideline*. Circulation 1998; 98:1979-1984.

HIPERTENSIUNE ARTERIALĂ ȘI TUMORĂ PULMONARĂ LA UN PACIENT TÂNĂR

Mihaela Rugină, Cristina Duminică, I. Bostan,
Ruxanda Tulbure, I. Sinescu, E. Apetrei

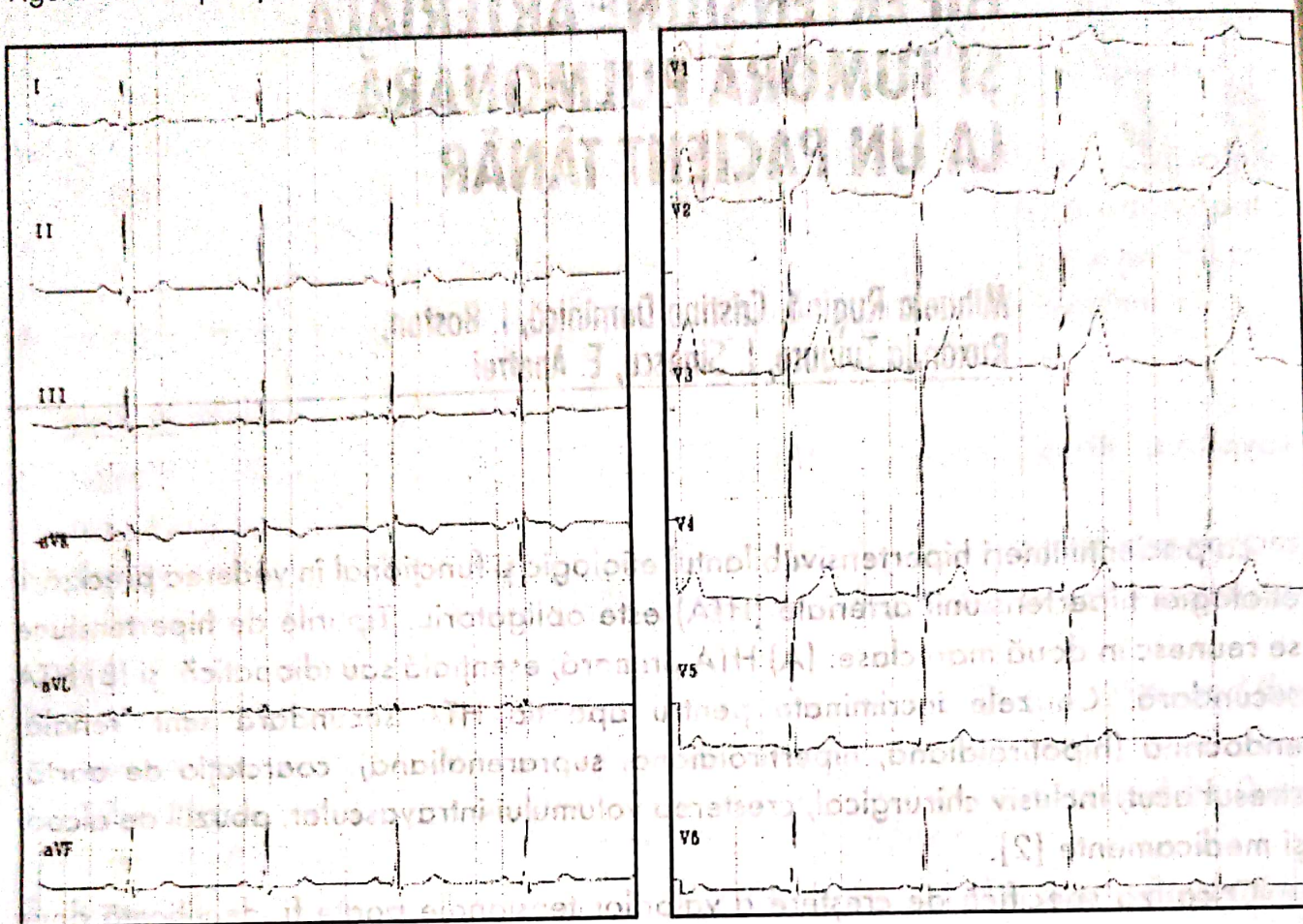
La pacienții tineri hipertensivi bilanțul etiologic și funcțional în vederea precizării etiologiei hipertensiunii arteriale (HTA) este obligatoriu. Tipurile de hipertensiune se reunesc în două mari clase: (A) HTA primară, esențială sau idiopatică, și (B) HTA secundară. Cauzele incriminate pentru apariția HTA secundară sunt: renală, endocrină (hipotiroidiană, hipertiroidiană, suprarenaliană), coarctarea de aortă, stresul acut, inclusiv chirurgical, creșterea volumului intravascular, abuzul de alcool și medicamente [2].

O cauză specifică de creștere a valorilor tensionale poate fi identificată doar într-un număr mic de cazuri (5%, maximum 10%) de adulți cu hipertensiune arterială. Screening-ul simplu pentru forme de hipertensiune secundară se poate baza pe anamneză, examen obiectiv, analize uzuale de laborator. O formă de hipertensiune secundară este sugerată de o creștere severă și bruscă a tensiunii arteriale, precum și de un răspuns nesatisfăcător la terapia medicamentoasă. În aceste cazuri metodele speciale de diagnostic devin necesare [13].

PREZENTAREA CAZULUI

Istoric: Pacient în vârstă de 27 de ani, fumător până în urmă cu o lună, fără antecedente cunoscute de boli cardiovasculare se transferă de la un spital județean, cu diagnosticul de HTA severă și tumori pulmonare, pentru elucidarea diagnosticului. De aproximativ 5 luni pacientul acuză fatigabilitate, cefalee occipitală pulsatilă, care devine cvasipermanentă, cu apariția vărsăturilor și durerilor la nivelul hipocondrului stâng. Suspiciunea de HTA secundară severă necontrolată terapeutic (sub tratament cu Gopten 1 cp; Norvasc 5 mg; Metoprolol 100 mg – 1/2 cp), de etiologie necunoscută, cu tumori pulmonare s-a ridicat în septembrie 2002. De menționat că în anul 2000, la un examen clinic efectuat, pacientul nu prezenta hipertensiune arterială.

Figura 1. ECG preoperator: RS, AV = 62bpm, axa QRS la $+85^\circ$, HVS



Examenul obiectiv: La internare, pacientul era stabil hemodinamic, cu tegumente și mucoase ușor palide, cu următoarele valori tensionale: TA membru superior drept = 190/100 mmHg, TA membru superior stâng = 185/100 mmHg; TA membru inferior drept = 190 mmHg, TA membru inferior stâng = 190 mmHg; AV = 72b/min; ritm sinus, zgomote cardiace ritmice, abdomen ușor dureros la palpare profundă în hipocondrul stâng și epigastriu. Pulmonar prezenta murmur vezicular ușor diminuat bilateral, fără raluri.

Biologic: La internare pacientul prezenta o valoare a $\text{Na}^+ = 134 \text{ mEq/l}$ și a $\text{K}^+ = 3 \text{ mEq/l}$, cu K^+ din diureza pe 24 de ore crescut.

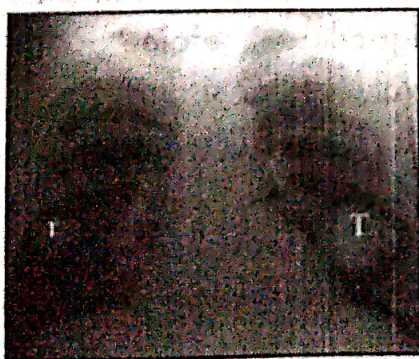


Figura 2. (stânga) Radiografie toracică incidentă postero-anterioară, cu diametrul de 2-5 cm, multiple opacități nodulare.

Figura 3. (dreapta) Radiografie toracică, profil: multiple opacități (metastaze) în câmpurile pulmonare.



ECG: RS, AV=62b/min., axa QRS la $+85^\circ$, hipertrofie ventriculară stângă (HVS).

Radiografie toracică, incidențe postero-anterioară și profil. Se evidențiază multiple opacități pe ambele câmpuri pulmonare, cu diametrul de 2-5 cm.

Ecocardiografia transtoracică 2D. Se descrie un cord de dimensiuni normale, cu valve cu aspect normal, cu funcții sistolică și diastolică ale VS normale (FE=70%).

Cu aceste date prezentate, fiind vorba de o HTA la un pacient tânăr cu particularitatea asocierii cu metastaze pulmonare, ne gândim la evidențierea tumorii ce produce aceste metastaze. În tabelul 1 sunt incluse tumorile ce produc metastaze pulmonare, preluate din datele din literatură [14].

Tabel 1. Tumori primitive ce dau metastaze pulmonare

<u>Sarcoame:</u>	- colon	<u>Carcinoame:</u>	- sân
	- rect		- testicul
	- uter		- glande suprarenale
	- cervix		- glande salivare
<u>Alte tumori:</u>	- melanom malign		
	- cancere primitive ale vezicii urinare și rinichiului		

Am eliminat dintre acestea pe cele care nu au HTA. Fiind vorba de un pacient tânăr avem de-a face în acest caz cu tumoră de testicul, dar care nu produce HTA, și tumoră de suprarenală cu HTA. Planul nostru de investigații s-a axat pe acest aspect. Astfel, **ecografia abdominală 2D** evidențiază o ptoză renală stângă; rinichi stâng, diametrul = 10,7 cm; rinichi drept, diametrul = 11,08 cm. Suprarenală stângă cu ecostructură neomogenă, cu diametrul = 10/8 cm, cu microcalcificări în ecostructură; bine încapsulată.

Examenul computer tomografic cu contrast non-ionic a evidențiat:

La nivel abdominal: masă tumorală voluminoasă cu zone de necroză și calcificări, placată pe polul superior al rinichiului stâng, ocupând toată loja suprarenală și exercitând efect de masă asupra splinei și cozii pancreasului (Figura 5). Imposibil de precizat pe secțiunile axiale gradul de infiltrație al polului superior al rinichiului stâng. Vena renală stângă dilatată, trombozată pe toată lungimea, până la locul de vărsare în VCI. Nu s-au evidențiat determinări secundare hepatice.

La nivelul plămânului: numeroși noduli denși de dimensiuni variabile, distribuiți aleator în ambele câmpuri pulmonare (Figura 6).

Figura 4. Ecografie abdominală 2D: Tumoră de suprarenală stângă, cu diametrul de 10/8 cm, ecostructură neomogenă cu microcalcificări, bine încapsulată.



Figura 5. CT abdominal. Tumoră voluminoasă cu zone de necroză și calcificări în loja suprarenală. (T)

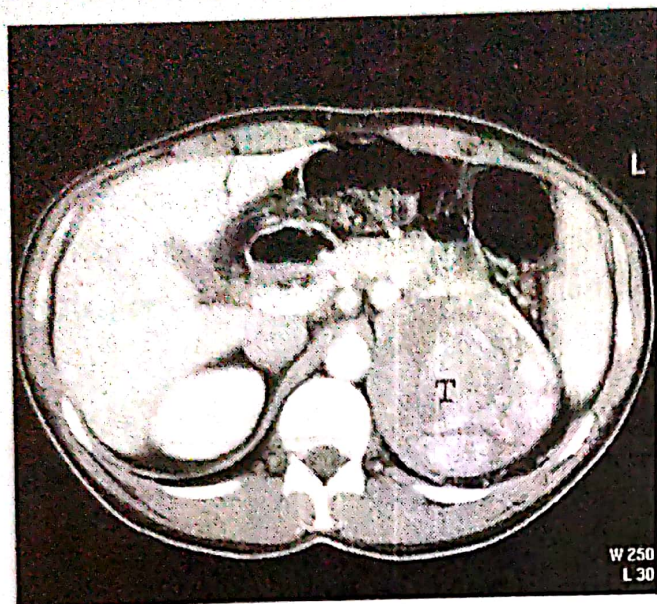
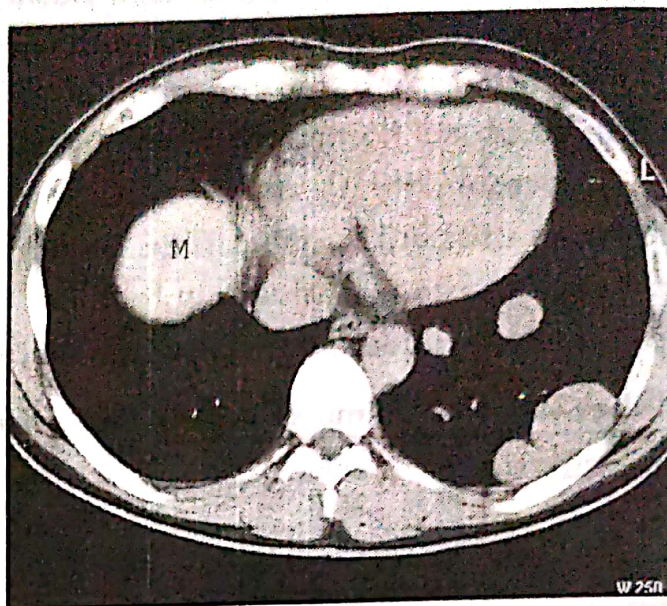


Figura 6. CT toracic. Numeroși noduli denși de dimensiuni variabile, în ambele câmpuri pulmonare. (M)



Ecografia Doppler testiculară a arătat: lamă de lichid în hemiscrotul drept (grosime 1 cm); lamă de lichid în hemiscrotul stâng, cu grosimea de 12-13 mm, câteva ecouri flotante în lichid. Ambii testiculi de dimensiunii normale: stângul - diametrul maxim = 40 mm; diametrul transvers = 20 mm; dreptul - diametrul maxim = 47 mm; ecostructură omogenă; nu se vizualizează formațiuni nodulare în parenchimul testicular bilateral. Nu cunoaștem legătura între prezența lamei de lichid în hemiscrotul stâng și tumora de suprarenală.

În contextul clinic, paraclinic ($K^+ = 3 \text{ mEq/l}$), ecografic, radiologic și computer tomografic se pune diagnosticul de HTA secundară severă, tumoră de suprarenală stângă cu metastaze pulmonare. În cursul spitalizării, sub tratament cu Metoprolol 100 mg, Norvasc 5 mg, Spironolactonă (2 cp de 2 ori pe zi), Enap 10 mg și regim igienico-dietetic, s-a obținut controlul valorilor TA și pacientul a fost transferat la Clinica de Urologie a Institutului Clinic Fundeni, în vederea efectuării intervenției chirurgicale pentru rezolvarea hipertensiunii severe secundare tumorii de suprarenală diagnosticate. De notat că suspiciunea de tumoră de suprarenală s-a făcut la spitalul județean ce ne-a adresat cazul.

Intervenția chirurgicală a fost efectuată de prof. dr. I. Sinescu. Intraoperator s-a evidențiat o tumoră suprarenală stângă voluminoasă, cu dimensiuni de 15/10 cm, tumoră aderentă la rinichi, care la secționare a prezentat două formațiuni tumorale: una cu zone de necroză centrală, cu dimensiuni de 6/6 cm, și alta mai

periferică, mai omogenă. Deci intervenția chirurgicală a constatat în adrenalectomie (suprarenalectomie) stângă, nefrectomie stângă perifasciculară și limfadenectomie loco-regională.

Stadializarea postoperatorie a fost T4aN1M + pulmonarVoGx, tumora invadea polul renal stâng și ganglionii loco-regionali.

Examenul histopatologic cu microscopie la rezoluție mare arată carcinomul adreno-cortical cu pleiomorfism celular și hiper-cromatism nuclear. Trebuie ținut cont de faptul că atât tumorile benigne de suprarenală cât și cele maligne prezintă un

grad de pleiomorfism celular, astfel încât nu este ușor să diferențiezi benignul de malign numai pe datele histologice. Câteva caractere de malignitate ar fi: greutate mai mare de 500 grame, prezența calcificărilor și a necrozei, precum și a aspectului lobulat. Cu cât masele tumorale sunt mai mari, cu atât mai probabil ele sunt maligne, dar cei mai buni indicatori de malignitate sunt invazia și metastazele.

Evoluția postoperatorie a pacientului a fost favorabilă, el fiind stabil hemodinamic, fără hipertensiune arterială reziduală, și a fost externat după 10 zile de la intervenția chirurgicală. Particularitatea acestui caz constă atât în elaborarea dificilă a diagnosticului cât și în suspiciunile diferite oferite de examenele ecografic și computer tomografic, dar mai ales în evidențierea faptului că neoplazia suprarenală se poate dezvolta mult timp silențios, ca mai apoi să devină o urgență chirurgicală.

Figura 7. Piesă operatorie: masă tumorală voluminoasă

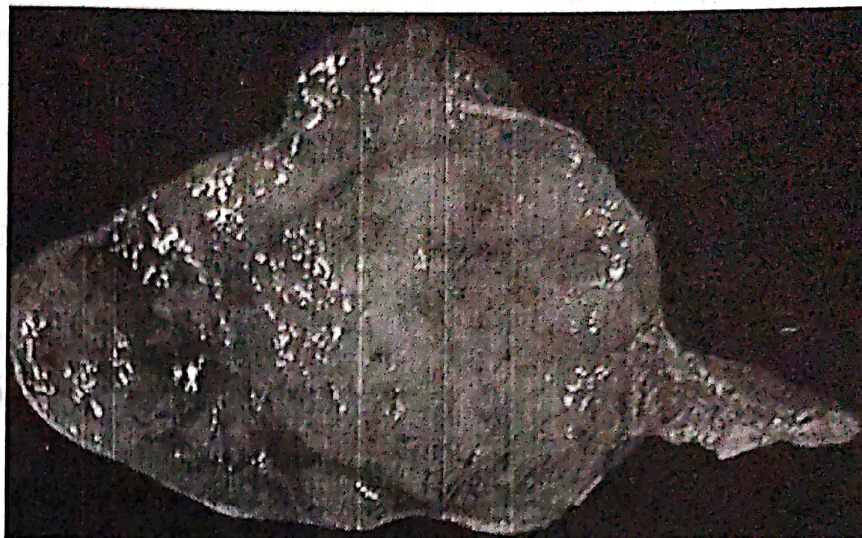


Figura 8. Examen histopatologic - MO. Cu rezoluție mare - pleiomorfism celular și hiper-cromatism nuclear. Colorație cu Roșu de Congo.

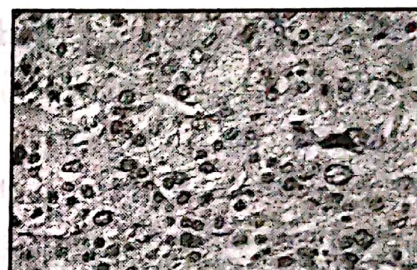
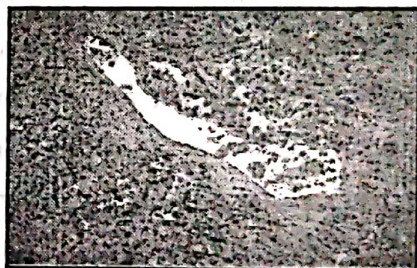


Figura 9. Examen histopatologic - MO. Cu rezoluție mare - asemănare între celule tumorale și celule glandulare. Colorație cu Roșu de Congo.



DISCUȚII

Tumorile maligne de glandă suprarenală reprezintă o raritate, ele afectând aproximativ una sau două persoane la o populație de un million. De obicei apar la adulți, iar vârsta medie este de 44 de ani. Deși aceste tumori sunt potențial curabile în fazele de început, doar un procent de 30% din acestea sunt limitate doar la glanda suprarenală în momentul descoperirii lor. Pentru că într-un număr mare de cazuri sunt descoperite la ani de zile de la debut, neoplaziile suprarenale au posibilitatea invadării organelor vecine, a metastazării la distanță și, în cazul în care sunt funcționale, cauzează o serie de modificări în organism din pricina excesului de hormoni pe care îl produc.

Cancerul de glandă suprarenală are câteva caracteristici bine definite: tipic, este un cancer agresiv, majoritatea cazurilor (60%) sunt descoperite prin simptomele date de excesul de hormoni, simptome care-i fac pe pacienți să vină la medic, majoritatea (60%) secretă în cantități mari unul sau mai mulți hormoni ai suprarenalei, pacienții se prezintă în genere cu durere abdominală localizată la nivelul flancului drept, metastazarea apare cel mai frecvent în organe precum cavitatea abdominală, plămâni, ficat, oase.

Etiopatogenia exactă a tumorilor suprarenale este încă necunoscută și de cele mai multe ori nu sunt identificați factorii de risc. Carcinomul adreno-cortical poate fi asociat cu un sindrom malign ereditar, moștenit. Atât bărbații, cât și femeile pot dezvolta astfel de tumori, cu diferența că la femei aceste neoplazii sunt majoritatea funcționale (secretă hormoni).

Frecvența, la nivel internațional, a acestor tumori este de aproximativ 0,6 - 1,67 de cazuri la un million de persoane în decursul unui an [1] iar, în general, din totalul cancerelor, acestea, de glandă suprarenală reprezintă cam 0,02-0,2 %, deci sunt relativ rare. S-a constatat că neoplazia suprarenală nu are o predilecție de rasă, iar raportul femei-bărbați este de 2,5-3:1 [3]. Pacienții de sex masculin sunt în vârstă și au un prognostic, în ceea ce privește boala, mai prost decât femeile. Cancerul suprarenal se pare că sunt distribuite în mod egal pe sexe. În ceea ce privește vârsta de apariție a acestor tumori, se înregistrează două vârfuri de incidență: în prima decadă de viață și în a patra decadă către a cincea. Un procent de 75% dintre copiii cu carcinom suprarenal sunt sub 5 ani. De asemenea, tumorile funcționale sunt mult mai frecvente la copii, în timp ce acelea nefuncționale apar mai mult la adulți.

Evaluarea „maselor suprarenale” trebuie să includă analize de laborator (teste de screening pentru excesul de hormoni), computer tomografii, rezonanță magnetică, ultrasonografie, examen histologic, biopsie cu aspirație etc. Examenul histo-

logic poate să fie de cele mai multe ori nedificator, mai ales în cazul în care lipsesc datele clinice care să ateste prezența metastazelor [6].

Tumorile de glandă suprarenală sunt din ce în ce mai frecvent identificate în mod întâmplător, cu ocazia unui examen tomografic abdominal efectuat pentru diagnosticul patologiei intraabdominale. Tumorile suprarenale nesuspectate au fost găsite la 1-2% din examenele de tomografie computerizată abdominală realizate pentru motive care nu erau legate de glanda suprarenală. Majoritatea acestor „mase întâmplătoare” par să fie nefuncționale, pe baza nivelelor normale bazale ale hormonilor suprarenalieni. Caracterul lor benign sau malign poate fi evidențiat cel mai bine prin scintigrafie suprarenală cu un derivat radioiodat de colesterol NP – 59245. Leziunile benigne aproape întotdeauna absorb izotopul, în timp ce leziunile maligne aproape niciodată [2].

Din nefericire, majoritatea pacienților cu tumori suprarenale se prezintă într-un stadiu avansat al bolii, cu multiple metastaze, abdominale sau extraabdominale (stadiul IV). De aceea, diferențierea potențialelor malignități de masele tumorale benigne este crucială și în același timp controversată.

Complicațiile potențiale care se pot asocia cu neoplasmul de suprarenală sunt clasificate după cum urmează:

- invazie tumorală locală, ce include și posibilitatea formării trombilor intra-tumoral, care pot emboliza similar celulelor renale carcinomatoase;
- exces de hormoni (ex. sindrom Cushing, hiperaldosteronism, hirsutism, virilizare și hipertensiune);
- hipertensiune arterială secundară;
- sindroame paraneoplazice (ex. cașexia);
- dureri locale la pacienții cu metastaze osoase;
- hipertensiune reziduală după adrenalectomie, în cazul tumorilor funcționale.

Cauza de hipertensiune reziduală la pacienții cu suprarenalectomie este încă neelucidată. Deși, în general, intervenția chirurgicală tratează hipertensiunea, s-a constatat că un procent de 30-40% dintre pacienții operați prezintă hipertensiune arterială reziduală severă. Cauza acesteia, așa cum am spus, rămâne deocamdată neclară. Hipertensiunea determină leziuni vasculare și glomerulare la nivel renal. Chiar și țesutul renal este afectat, iar leziunile secundare histopatologice au fost explicate prin afectarea țesutului, însă nu s-a găsit o corelare clară a acestor caracteristici cu hipertensiunea reziduală [11].

Prognosticul acestor tumori presupune câteva aspecte:

1. Detectarea tumorilor în fază precoce este crucială pentru rezecția curativă.
2. Rezecția totală conferă singura posibilitate de vindecare.
3. Marea majoritate a cancerelor de glandă suprarenală se însoțesc de metastaze la momentul diagnosticului. Cele mai frecvente zone de diseminare sunt țesutul periadrenal local, ganglionii, plămânul, ficatul și oasele.
4. Pacienții cu cancere funcționale pot avea un prognostic mai bun, pentru că ei se prezintă mai devreme din cauza simptomelor exacerbate, în timp ce aceia cu tumori nefuncționale vin doar în stadii metastatice și cu mase tumorale voluminoase.
5. Prezența metastazelor este, în general, un semn de prognostic nefavorabil. Studiile efectuate estimează ca un procent de 50% dintre acești pacienți mor la 12 luni de la detectarea metastazelor, în ciuda aplicării oricărui tratament [10].

Tratamentul medical al acestor tumori de glandă suprarenală presupune, în esență, următoarele: (1) tratamentul sindromului de exces de hormoni; (2) folosirea mitotanolui sau a altor agenți chimioterapici; (3) prevenirea și combaterea potențialelor complicații și (4) strategii pentru îngrijirea paliativă și terminală, incluzând ușurarea simptomelor și tratamentul corespunzător. Totuși, strategia terapeutică a maselor tumorale suprarenale mai mari de 3-6 cm este controversată. Unii autori sugerează rezecția maselor nefuncționale cu dimensiuni între 4-6 cm, iar alții propun o urmărire a evoluției pacientului în funcție de statusul clinic, de imaginea CT și vârstă. Datele disponibile din studii relevă o incidență a ratei de malignizare mică, de 0,03%, aceasta crește însă considerabil la neoplasmele mai mari de 6 cm. Decizia de intervenție chirurgicală trebuie luată cu foarte mare atenție având în vedere factorii de risc determinanți, precum: masa tumorală și mărimea ei, secreția de hormoni, caracteristicile imagistice *versus* factorii de risc operator. Intervenția chirurgicală rămâne totuși, cea mai bună alegere, fie că este vorba de suprarenalectomie „deschisă” sau de gold standard-ul de azi: laparoscopia [8].

Tot mai multe studii evidențiază un risc foarte mare de morbiditate și mortalitate la pacienții cu tumori de glandă suprarenală. Cu cât medicii vor efectua din timp o evaluare corectă a lor cu ajutorul ultrasonografiei, computer tomografiei, rezonanței magnetice și vor aplica o strategie terapeutică eficientă, cu atât problemele asociate acestor neoplazii suprarenale vor fi mult mai bine elucidate.

BIBLIOGRAFIE

1. Abecassis M., McLoughlin M.J., Langer B., Kudlow J.E. 1985 *Serendipitous Adrenal Masses: Prevalence Significance and Management*. Am. J. Surg. 1985, 149:783-788.
2. Braunwald E. *Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*, Fifth Edition, 1997, Arterial Hypertensiune: 823-830.
3. Barzon L., Scaroni C., Sonino N., Fallo F., Paoletta A., Boscaro M. *Risk Factors and Long-term Follow-up of Adrenal Incidentalomas*. J. Clin. Endocrinol. Metab. 1999, 84:520-526.
4. Copeland P.M. *The Incidentally Discovered Adrenal Mass*. Ann. Intern. Med. 1983, 98:940-945.
5. Didolkar M.S., Bescher A., Elias E.G., Moore R.H. *Natural History of Adrenal Cortical Carcinoma*. Cancer. 1981, 47:2153-2161.
6. Glazer H.S., Weyman P.J., Sagel S.S., Levitt R.G., McClennan B.L. *Nonfunctioning Adrenal Masses: Incidental Discovery on Computed Tomography*. Am. J. Roentgenol. 1982, 139:81-85.
7. Gross M.D., Shapiro B. *Clinically Silent Adrenal Masses*. J. Clin. Endocrinol. Metab. 1993 77:885-888.
8. Herrera M.F., Grant C.S., Van Heerden J.A., Sheedy P.F., Ilstrup D.M. *Incidentally Discovered Adrenal Tumors: an Institutional Perspective*. Surgery. 1991, 110:1014-1021.
9. Kloos R.T., Gross M.D., Francis I.R., Korobkin M., Shapiro B. *Incidentally Discovered Adrenal Masses*. Endocr. Rev. 1995, 16:460-484.
10. Lutton J.P., Cerdas S., Billaud L., et al. *Clinical Features of Adrenocortical Carcinoma, Prognostic Factors, and the Effect of Mitotane Therapy*. N. Engl. J. Med. 1990, 322:1195-1201.
11. Obara T., Ito Y., Okamoto T., Kanaji Y., Yamashita T., Aiba M., Fujimoto Y. *Risk Factors Associated with Postoperative Persistent Hypertension in Patients with Primary Aldosteronism*. Surgery 1992, 112:987-993.
12. Young S.C., Shionoiri H., Takasaki I., Kihara M., Gotoh E. *Hypertensive Complications in Patients with Primary Aldosteronism. A Retrospective Study*. Curr. Ther. Res. 1993, 50:317-325.
13. *** *European Society of Cardiology Guidelines for the Management of Arterial Hypertension* - Journal of Hypertension 2003, 21: 1011-1063.
14. Minna J.D. *Metastatic Pulmonary Masses in Harrison's Principles of Internal Medicine*, 1998; VI; 90: 535 - 562.

18

FORMA PARTICULARĂ DE DISECȚIE DE AORTĂ

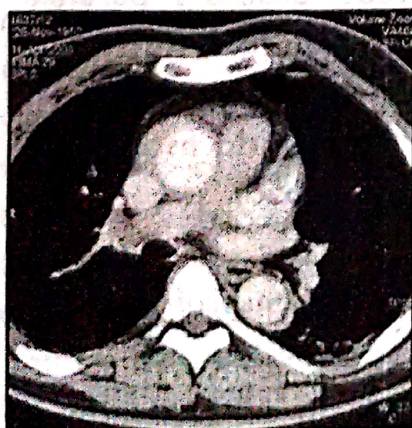
A. Mereuță, I.H. Ianula, Marinela Șerban, Mihaela Rugină,
Violeta Jitari, E. Apetrei

Disecția de aortă reprezintă o mare urgență medico-chirurgicală. Deși tratamentul este în mare parte codificat, disejecțiile de aortă ascendentă necesitând intervenție chirurgicală de urgență, iar majoritatea celor de aortă descendentă-tratament conservator, există în practică numeroase cazuri particulare în care tratamentul trebuie adaptat.

Vom prezenta în continuare un caz cu o formă particulară de disejecție de aortă.

Bolnavul de 50 de ani, mare hipertensiv (valori maxime 220/120 mm Hg), fumător (40 țigări/zi) și dislipidemic netratat se internează de urgență la alt spital pentru sincopă urmată de durere violentă interscapulovertebrală cu iradiere anterioară cu durată de 8 ore. Deoarece nu s-au evidențiat semne sugestive de infarct miocardic pe electrocardiogramă, s-a ridicat suspiciunea de disejecție de aortă. **Tomografia computerizată toracică** confirmă disejecția de aortă ascendentă (Figura 1), motiv pentru care bolnavul este trimis în clinica noastră.

Figura 1. Tomografie computerizată toracică cu substanța de contrast. Pe secțiunea transversală se observă îngroșarea în formă de semilună a peretelui aortei ascendente.



La internare, bolnavul este echilibrat hemodinamic, cu AV=65/min și TA=140/70 mmHg, egală la toate membrele. La **examenul fizic** nu se constată sufluri cardiace sau pe arterele periferice și nici alte elemente patologice.

Electrocardiograma arată ritm sinusual 65/min, ax QRS -15°, hipertrofie ventriculară stângă cu modificări secundare ST-T în V4-V6 (Figura 2), iar **radiografia toracică PA**: cord ușor mărit (VS) și aorta ascendentă puțin dilatăată (Figura 3).

Datele de laborator (inclusiv enzimele miocardice) au fost în limite normale, cu excepția unor valori crescute ale colesterolemiei (241 mg/dl).

S-a efectuat de urgență **ecocardiografia transthoracică** ce arată o funcție bună a VS (FE=60%), fără tul-

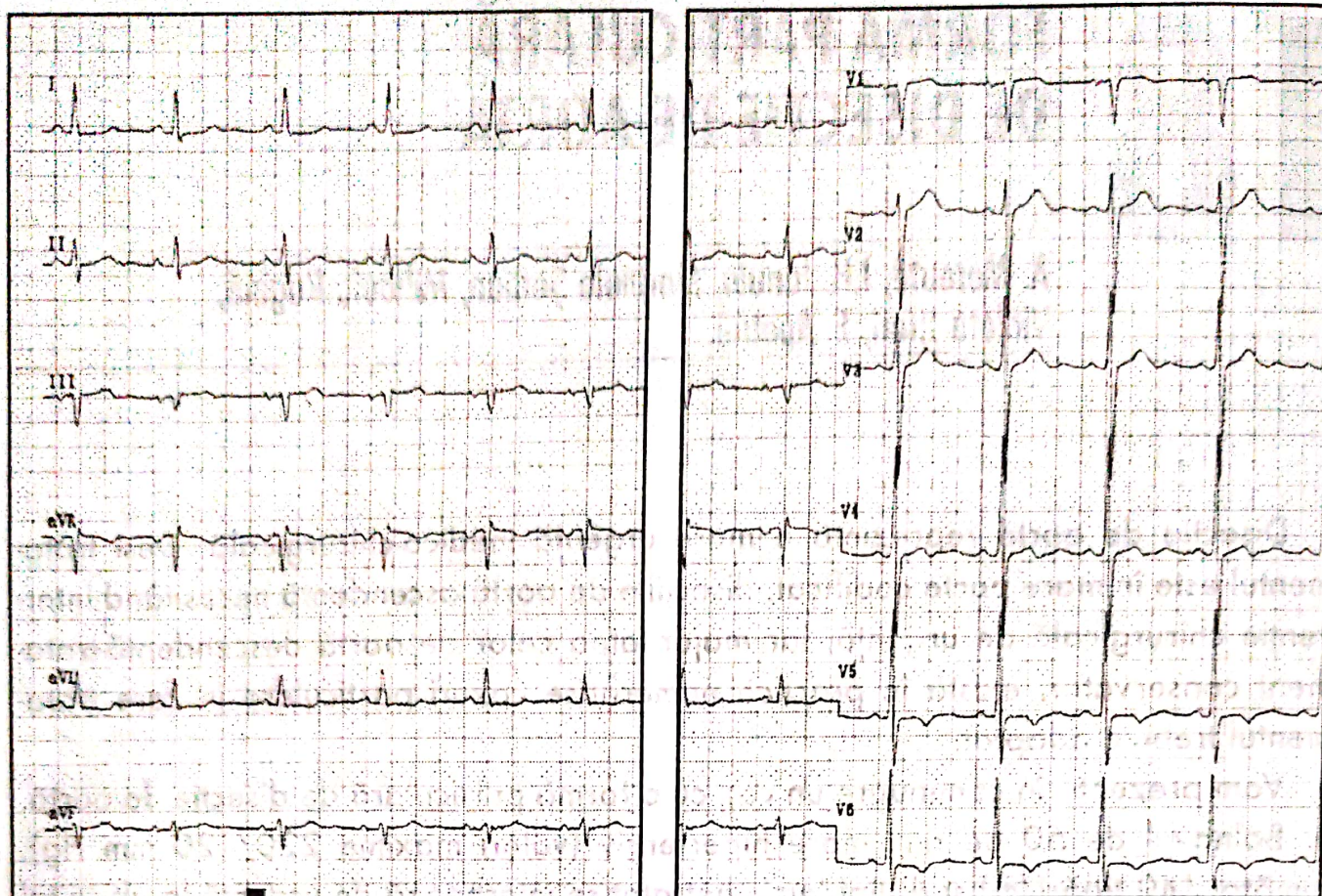


Figura 2. ECG arată ritm sinus al 65/min, ax QRS -150, hipertrofie ventriculară stângă cu modificări secundare ST-T în V4-V6

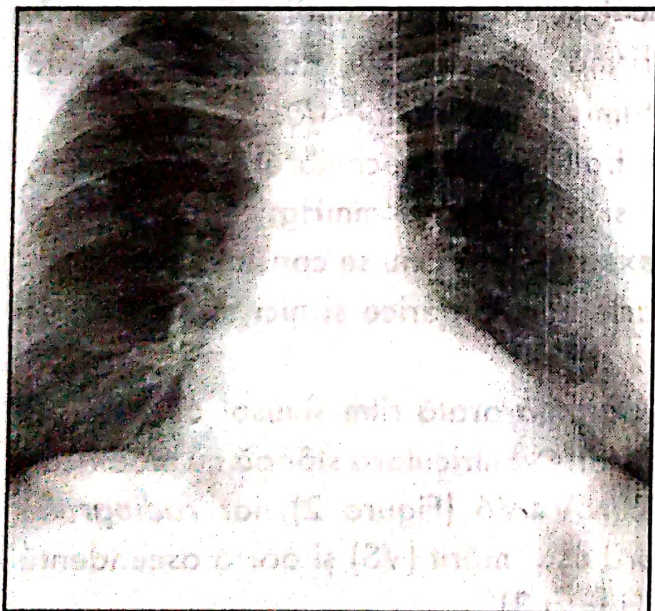


Figura 3. Radiografia toracică.

burări de kinetică parietală, dar nu poate preciza existența disecției de aortă. Imediat s-a efectuat și **ecografia transesofagiană** care arată aorta ascendentă dilatată moderat, cu un ecou liniar circumferențial ce pornește de la nivelul sinusurilor Valsalva și se întinde până la 4 cm deasupra valvelor, determinând o îngroșare a peretelui aortic de 5 mm, fără flux între ecoul descris și peretele aortic, fără imagine de fald, fără insuficiență aortică, ceea ce ridică suspiciunea unei disecții de aortă ascendentă cu lumen fals trombozat sau a unui hematom intramural.

Pe baza clinicii, a tomografiei computerizate și a ecografiei transesofagiene se stabilește diagnosticul de disecție de aortă ascendentă și se ia legătura cu chirurgul cardiac în vederea unei intervenții chirurgicale de urgență. Consultul chirurgical

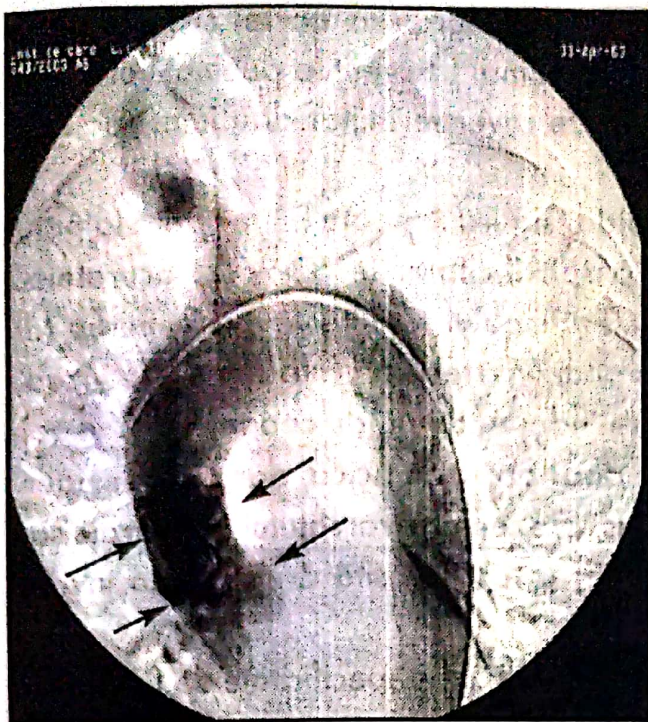


Figura 4. Aortografia (OAS 45) la nivelul aortei toracice nu arată semne directe de disecție, dar arată o diminuare a diametrului inițial al aortei ascendente.

consideră că există o incertitudine dacă lumenul fals este trombozat și recomandă efectuarea unei arteriografii aortice și coronariene.

Arteriografia, efectuată la 1,5 ore de la internare, nu pune în evidență fald de disecție sau lumen fals pe toată lungimea aortei, dar arată un contur neregulat și o diminuare a diametrului părții inițiale a aortei ascendente (Figura 4); arterele coronare, renale și toate celelalte colaterale ale aortei sunt normale.

În acest moment, ne aflăm în fața unui pacient cu simptomatologie sugestivă pentru disecția de aortă, la care unele investigații (radiologia, ecocardiografia transtoracică, arteriografia) nu susțin diagnosticul, în timp ce altele (ecografia transesofagiană, tomografia computerizată) pun în evidență disecția. Se consideră că nu e vorba de o disecție evolutivă (datorită trombozei lumenului fals) și se amână intervenția chirurgicală.

Vom trece în revistă utilitatea diferitelor metode pentru diagnosticul disecției de aortă [1,2,3,4].

Radiografia toracică este lipsită de specificitate, dar coroborată cu clinica poate sprijini diagnosticul de disecție de aortă. Cel mai sugestiv semn radiologic este lărgirea mediastinului (spre dreapta în disecția de aortă ascendentă și spre stânga în cea de aortă descendentă) care apare în 50% din cazurile de disecție.

Tomografia computerizată (CT) este specifică, rapidă și neinvazivă. Din acest motiv este de multe ori prima investigație folosită (61% după *International Registry of Acute Aortic Dissection - IRAD*, un registru ce cuprinde 464 pacienți cu disecție de aortă). Are o sensibilitate de 83-94% și o specificitate de 87-100%, cu excepția aortei ascendente, când sensibilitatea este < 80%. Tomografia computerizată spirală este superioară celei clasice oferind imagini mai bune și posibilitatea reconstrucției bi- sau tridimensionale. Dezavantajele tomografiei constau în dificultatea de a evidenția poarta de intrare, interesarea vaselor colaterale și regurgitarea aortică.

Ecografia transtoracică (TTE) are o sensibilitate de 35-80% și o specificitate de 39-96%, ce variază în funcție de localizarea disecției. Semnele cele mai frecvente

care apar în disecția de aortă sunt faldul intimal, lărgirea aortei și îngroșarea pereților aortici. Rezultatele fals pozitive apar cel mai frecvent la pacienții cu aortă ascendentă dilatăată la care artefactele datorate reverberațiilor dau impresia unui fald de disecție.

Ecografia transesofagiană (TEE) este rapidă, sigură și poate fi efectuată la patul bolnavului. Are o sensibilitate de 98% și o specificitate de 63-96%; acuratețea depinde mult de experiența examinatorului. Principalul semn este evidențierea faldului intimal; pentru a evita rezultatele fals pozitive trebuie ca faldul să fie vizualizat cel puțin în 2 secțiuni și să aibă o mișcare independentă de cea a peretelui aortic. Ecografia transesofagiană vizualizează doar aorta toracică, dar poate evidenția poarta de intrare, tromboza lumenului fals, prezența revărsatului pericardic sau a regurgitării aortice. Ecografia (TTE sau TEE) a fost folosită drept prima investigație în 33% din cazuri (după IRAD).

Rezonanța magnetică nucleară (RMN) are sensibilitate și specificitate de 95-100%. Poate evidenția poarta de intrare, extensia disecției, implicarea vaselor colaterale și prezența trombozei în lumenul fals. Poate efectua reconstrucții tridimensionale în orice plan. Dezavantajele metodei constau în disponibilitatea redusă a aparatelor (mai ales în România), timpul lung de examinare, dificultatea monitorizării pacientului în timpul examinării. Din acest motiv, este cel mai rar folosită drept prima metodă în disecția acută (2% după IRAD), dar este frecvent folosită în disecția cronică de aortă.

Aortografia a fost considerată mult timp drept prima alegere, dar în zilele noastre, date fiind caracterul ei invaziv și acuratețea diagnostică mai mare a noilor metode, este rar folosită drept primă investigație. Are o sensibilitate de 86-88% și o specificitate de 75-94%. În disecția de aortă se observă divizarea sau distorsionarea coloanei de substanță de contrast, tulburări de curgere, stază, lipsa de umplere a unor vase colaterale majore și regurgitare aortică. În cadrul procedurii, se poate efectua și coronarografia atunci când se suspicionează că arterele coronare sunt interesate de disecție, dar aceasta poate crește riscul și poate prelungi durata investigației.

Metodele noi, cum ar fi ecografia intravasculară sau dozarea serică a lanțului greu al miozinei mușchiului neted, sunt încă la început și necesită validare.

Acuratețea diagnostică a metodelor descrise este valabilă pentru disecția de aortă clasică (clasa 1 după clasificarea Svensson [2,5] preluată de Societatea Europeană de Cardiologie - Figura 5). În celelalte clase de disecție există unele particularități: în disecția minimă (clasa 3), doar angiografia poate fi diagnostică, pe când în hematumul intramural, angiografia poate indica cel mult semne indirecte, diagnosticul fiind precizat de celelalte metode (TEE, CT, RMN).

care apar în disecția de aortă sunt faldul intimal, lărgirea aortei și îngroșarea pereților aortici. Rezultatele fals pozitive apar cel mai frecvent la pacienții cu aortă ascendentă dilatată la care artefactele datorate reverberațiilor dau impresia unui fald de disecție.

Ecografia transesofagiană (TEE) este rapidă, sigură și poate fi efectuată la patul bolnavului. Are o sensibilitate de 98% și o specificitate de 63-96%; acuratețea depinde mult de experiența examinatorului. Principalul semn este evidențierea faldului intimal; pentru a evita rezultatele fals pozitive trebuie ca faldul să fie vizualizat cel puțin în 2 secțiuni și să aibă o mișcare independentă de cea a peretelui aortic. Ecografia transesofagiană vizualizează doar aorta toracică, dar poate evidenția poarta de intrare, tromboza lumenului fals, prezența revărsatului pericardic sau a regurgitării aortice. Ecografia (TTE sau TEE) a fost folosită drept prima investigație în 33% din cazuri (după IRAD).

Rezonanța magnetică nucleară (RMN) are sensibilitate și specificitate de 95-100%. Poate evidenția poarta de intrare, extensia disecției, implicarea vaselor colaterale și prezența trombozei în lumenul fals. Poate efectua reconstrucții tridimensionale în orice plan. Dezavantajele metodei constau în disponibilitatea redusă a aparatelor (mai ales în România), timpul lung de examinare, dificultatea monitorizării pacientului în timpul examinării. Din acest motiv, este cel mai rar folosită drept prima metodă în disecția acută (2% după IRAD), dar este frecvent folosită în disecția cronică de aortă.

Aortografia a fost considerată mult timp drept prima alegere, dar în zilele noastre, date fiind caracterul ei invaziv și acuratețea diagnostică mai mare a noilor metode, este rar folosită drept primă investigație. Are o sensibilitate de 86-88% și o specificitate de 75-94%. În disecția de aortă se observă divizarea sau distorsionarea coloanei de substanță de contrast, tulburări de curgere, stază, lipsa de umplere a unor vase colaterale majore și regurgitare aortică. În cadrul procedurii, se poate efectua și coronarografia atunci când se suspicionează că arterele coronare sunt interesate de disecție, dar aceasta poate crește riscul și poate prelungi durata investigației.

Metodele noi, cum ar fi ecografia intravasculară sau dozarea serică a lanțului greu al miozinei mușchiului neted, sunt încă la început și necesită validare.

Acuratețea diagnostică a metodelor descrise este valabilă pentru disecția de aortă clasică (clasa 1 după clasificarea Svensson [2,5] preluată de Societatea Europeană de Cardiologie - Figura 5). În celelalte clase de disecție există unele particularități: în disecția minimă (clasa 3), doar angiografia poate fi diagnostică, pe când în hematomul intramural, angiografia poate indica cel mult semne indirecte, diagnosticul fiind precizat de celelalte metode (TEE, CT, RMN).

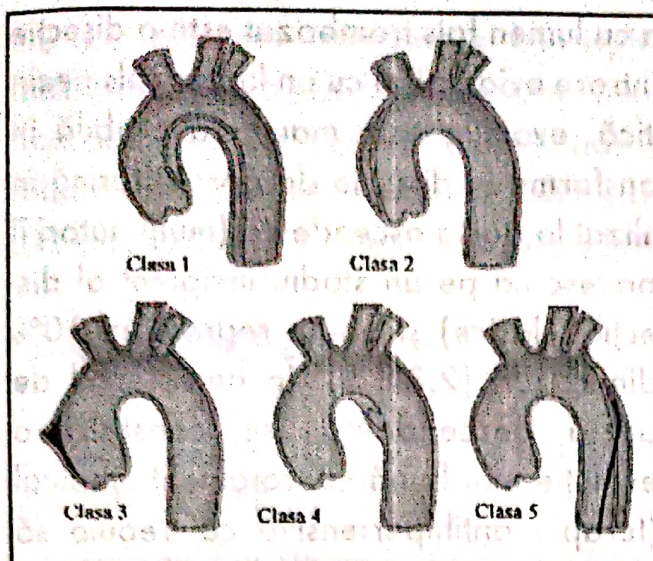


Figura 5. Clasificarea disecției de aortă: clasa 1 - disecția clasică cu fald intimal, lumen fals și comunicare a celor 2 lumene; clasa 2 - hematomul intramural; clasa 3 - disecția minimă sau discretă; clasa 4 - ulcerarea unei plăci aterosclerotice; clasa 5 - disecție traumatică sau iatrogenă (în acest caz indusă de cateter)

Pacientul a prezentat după 12 ore câteva episoade de ascensiune tensională până la 180/123 mmHg însoțite de cefalee și dureri toracice de mică intensitate, ce au fost controlate de tratamentul antihipertensiv intensiv: Metoprolol 200 mg + Amlodipină 5 mg + Clonidină 0,600 mg + Enalapril 40 mg + Furosemid 40 mg. Ulterior, pacientul a fost asimptomatic, iar tensiunea arterială nu a mai depășit 130/90 mmHg.

Dat fiind că disecția de aortă era deja trombozată, s-a pus în discuție dacă mai este necesar tratamentul chirurgical sau este suficient doar tratamentul antihipertensiv. Pentru a putea lua această decizie, trebuia clarificat dacă este vorba de o disecție clasică la care lumenul fals s-a trombozat sau de un hematom intramural.

Hematomul intramural este o formă particulară de disecție de aortă, ce apare în 8-15% din cazuri, în care nu se evidențiază o ruptură intimală (poarta de intrare). Această formă a fost descrisă încă din 1920 de Krukenberg, dar până în anii '80 nu a putut fi evidențiată decât în momentul intervenției chirurgicale sau la necropsie[6,7]. Mecanismul de producere a hematomului intramural constă în ruptura vaselor din peretele aortic (*vasa vasorum*). Hematomul intramural poate fi evidențiat prin TEE, CT și mai ales prin RMN. Lipsa faldului de disecție, a rupturii intimale, îngroșarea peretelui aortic, uneori cu vizualizarea mai multor straturi, sunt semnele ce se observă în hematomul intramural [1,2,6]. Tomografia, dar mai ales ecocardiografia, deși foarte bune în disecția clasică, pot da rezultate fals pozitive în hematomul parietal; din acest motiv, deseori se recomandă efectuarea și unei a doua metode de investigație [6]. În schimb, RMN, pe lângă cea mai mare acuratețe diagnostică, poate estima și vârsta hematomului pe baza prezenței methemoglobinei. Principalul diagnostic diferențial al hematomului intramural se face cu disecția de aortă cu lumen fals trombozat. În timp ce hematomul intramural este limitat la unul sau cel mult două segmente ale aortei (mai frecvent la nivelul aortei descen-

dente) și nu are un fald de disecție, disecția cu lumen fals trombozat este o disecție de aortă clasică (clasa 1), fără poartă de intrare evidentă și cu un lumen fals necirculat. Deși prezentarea clinică este identică, evoluția este mai nefavorabilă în hematomul intramural. Acesta se poate transforma în disecție de aortă clasică în 28-47% din cazuri, mai ales când este localizat la aorta ascendentă (mulți autori îl

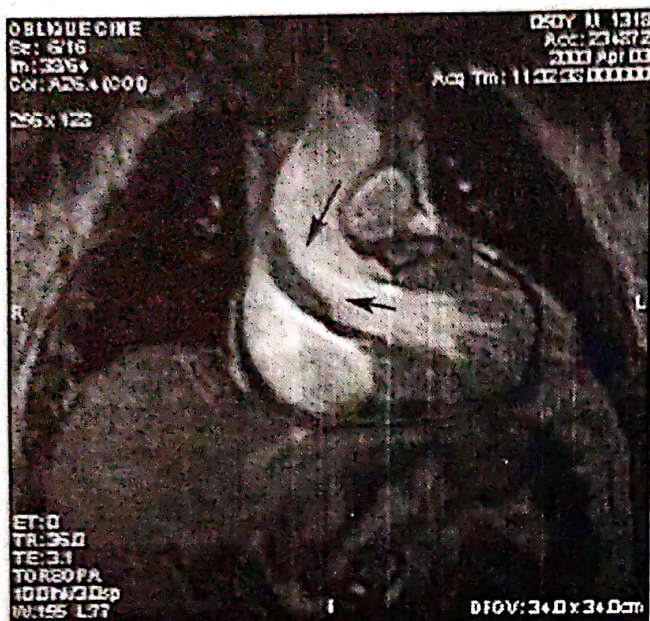
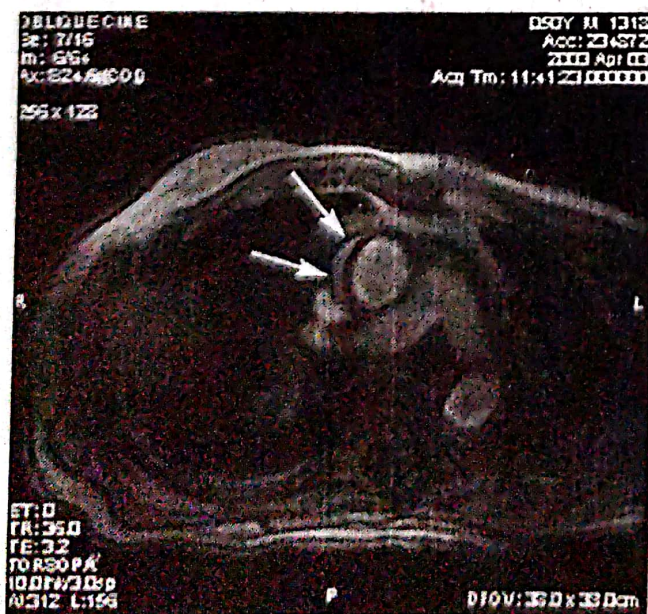


Figura 6. Cine RMN în plan frontal ce arată acumulare de sânge în peretele aortei ascendente fără comunicare cu lumenul. Se poate observa că acest hematom parietal duce la îngustarea porțiunii inițiale a lumenului aortei ascendente vizualizate la aortografie (Figura 4).

Figura 7. Cine RMN în plan transversal ce arată acumulare în formă semilunară de fluid în peretele aortic, care prin evidențierea methemoglobinei se dovedește a fi sânge degradat.



privesc ca pe un stadiu incipient al disecției clasice) și poate regresa în 10% din cazuri [2,8,6,9]. În hematomul de aortă descendentă, se constată o evoluție mai bună cu tratament medical (terapie antihipertensivă ce trebuie să cuprindă obligatoriu și β -blocante) [8,9,10,11]. Datorită acestui lucru, în hematomul intramural se recomandă un tratament asemănător cu cel din disecția clasică, adică intervenție chirurgicală în afectarea aortei ascendente și tratament medical pentru aorta descendentă [1,2,8,6,9,7]. În mod surprinzător, autorii asiatici raportează un prognostic mult mai bun în hematomul intramural (regresie în 55-63% din cazuri, supraviețuire 84% la 2 ani) [12,13,14,15]. Se consideră că ori sunt diferențe rasiale, ori de criterii de diagnostic al hematomului intramural (cele mai multe studii au folosit doar CT ca metodă de diagnostic, aceasta prezentând dificultăți în evidențierea faldului de disecție, astfel încât unele cazuri ar fi putut fi disecții cu lumenul fals trombozat).

Pacientului nostru i s-a efectuat un examen RMN, care a arătat o acumulare de sânge degradat în peretele aortei ascendente tipică pentru hematomul intramural (Figurile 6 și 7). În continuare, deși pacientul devenise asimptoma-

tic, s-a efectuat intervenția chirurgicală curativă a hematomului de aortă. Intraoperator s-a pus în evidență un hematom intramural circumferențial ce se întindea de la 1-2 cm deasupra valvei aortice până la emergența trunchiului brahiocefalic. Evoluția a fost favorabilă sub tratament antihipertensiv. Nu s-a pus în evidență nici o cauză de hipertensiune secundară.

BIBLIOGRAFIE:

1. Khan I.A., Nair C.K. *Clinical, diagnostic and management perspectives of aortic dissection*. Chest 2002;122:311-328
2. Erbel R., Alfonso F., Boileau C., et al. *Diagnosis and management of aortic dissection*. Eur Heart J 2001;22:1642-1681
3. Cigarroa J.E., Isselbacher E.M., DeSanctis R.W., et al. *Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection: old standards and new directions*. N Engl J Med 1993;328:35-43.
4. Hagan P.G., Nienaber C.A., Isselbacher E.M., et al. *The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease*. JAMA 2000;283:897-903.
5. Svensson L.G., Labib S.B., Eisenhauer A.C., et al. *Intramural tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques*. Circulation 1999;99:1331-1336.
6. Nienaber C.A., von Kodolitsch Y., Petersen B., et al. *Intramural hemorrhage of the thoracic aorta: diagnostic and therapeutic implications*. Circulation 1995; 92:1465-1472.
7. Sawhney N.S., DeMaria A.N., Blanchard D.G. *Aortic intramural hematoma: an increasingly recognized and potentially fatal entity*. Chest 2001;120:1340-1346
8. Maraj R., Rerkpattanapipat P., Jacobs L.E., et al. *Meta-analysis of 143 reported cases of aortic intramural hematoma*. Am J Cardiol 2000;86:664-668.
9. von Kodolitsch Y., Csosz S.K., Koshyk D.H., et al. *Intramural hematoma of the aorta: prediction of pregression to dissection and rupture*. Circulation 2003;107:1158-1163.
10. Apetrei E., Cioranu R., Ginghină C., et al. *Survival in medically treated aortic dissection*. Joint XIIth World Congress of Cardiology and XVIth Congress of the European Society of Cardiology, Berlin, 1994 (P 1650).
11. Apetrei E., Cioranu R., Ginghină C., et al. *Cronic aortic dissection – follow-up of medically treated survivors*. XIX Congress of the European Society of Cardiology, Stockholm, 1997

ANGIOPLASTIE CU STENT PENTRU STENOZĂ SEVERĂ DE TRUNCHI COMUN NEPROTEJAT

D. Deleanu, L. Zarma, A. Bucșă, A. Mereuță, M. Mihăilă,
P. Platon, M. Croitoru, M. Postu, E. Apetrei

Pacientul în vârstă de 55 de ani, se internează pentru dureri anginoase debutate în urmă cu circa 6 luni, la început la efort, ulterior și în repaus. Inițial angina avea un prag mediu de efort, dar s-a agravat progresiv, în ciuda introducerii tratamentului cu aspirină, nitrat retard și beta-blocant, pacientul internându-se cu 5-6 crize anginoase pe zi, de efort și de repaus.

Din antecedentele heredocolaterale reținem mama cu boală cardiacă neprecizată, decedată la 72 de ani, iar din cele personale faptul că este fumător de cca. 30 ani, 15-20 țigarete pe zi, și că avut de două ori în ultimii ani valori ușor crescute ale TA (TAs=160 mm Hg).

Radiografia cardiopulmonară indică imagine toracică normală. **Electrocardiograma** (Figura 1) arată ritm sinusal, ax QRS=0°, fără modificări ST-T. Din **datele biochimice** reținem ca fiind anormală valoarea colesterolului seric (Col-T=260 mg/dl, LDL - Col=144 mg/dl). **Ecocardiografia transtoracică** arată funcția sistolică normală, disfuncție diastolică tip relaxare întârziată, dimensiuni normale ale cavităților și pereților.

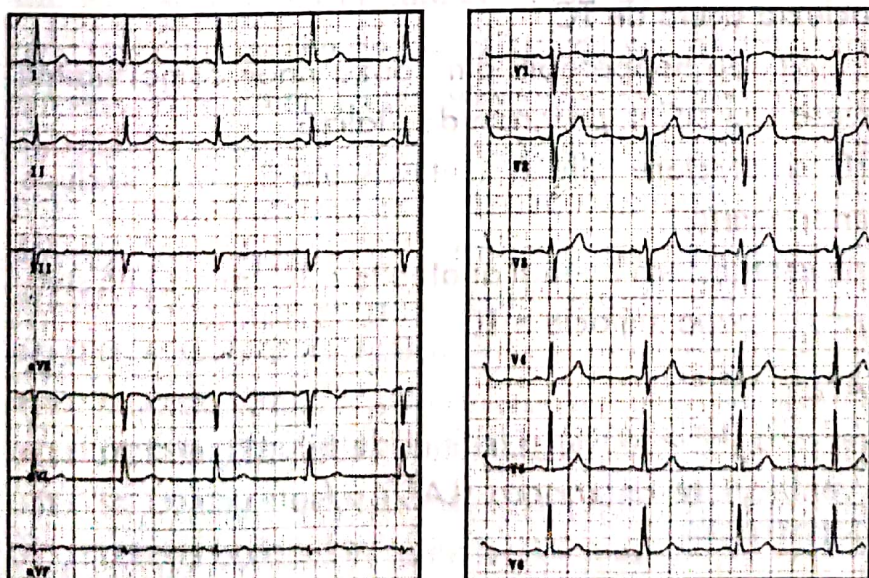


Figura 1. Electrocardiograma de repaus a pacientului. Ritm sinusal ax QRS=0°, fără modificări ST-T.

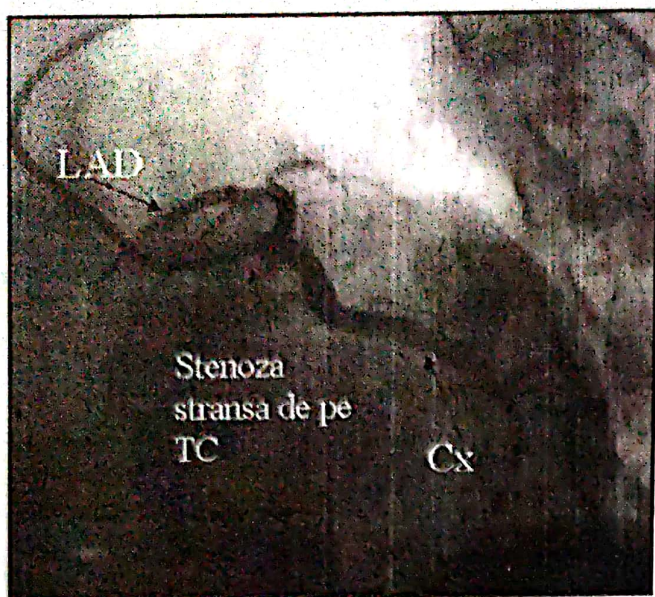


Figura 2. Angiografia coronariană arătând stenoza severă de TC

La **angiografia coronariană**, la prima injecție în coronara stângă (CS) se observă stenoză foarte strânsă (95%) de ostium al trunchiului comun (TC) al CS (Figura 2), cu cădere de presiune la intubare și apariția de durere anginoasă însoțită de dispnee. Se retrage sonda din CS și se administrează nitroglicerină sublingual și oxigen pe mască, simptomele ameliorându-se în cca. 1 minut. Injecțiile ulterioare arată CS dominantă, cu stenoză de ostium persistentă după administrarea de nitroglicerină (diagnostic diferențial cu spasmul coronarian), și o coronară

dreaptă hipoplazică, normală. Funcția sistolică a ventriculului stâng era normală, cu o FE=55%, iar presiunea telediastolică din VS ușor crescută (17 mmHg).

Atitudinea terapeutică clasică în leziunile de TC este bypass-ul aorto-coronarian (CABG). Totuși, începând de la sfârșitul anilor '80 s-a încercat angioplastie cu balon (PTCA), fără stent, pentru leziuni de TC, protejate (prin cel puțin un bypass aorto-coronarian funcțional pe CS) sau neprotejate, inclusiv în cazuri de ocluzie acută de TC. Rezultatele au fost destul de slabe, cu o mortalitate procedurală de 9.1%, mortalitate la 20 de luni de 65% și o rată de repetare a revascularizării prin PTCA sau CABG de 42% [1]. Ulterior, rezultatele s-au ameliorat considerabil prin introducerea stenturilor [2,3], ajungându-se la formularea unor indicații de selecție a pacienților pentru astfel de intervenții. Aceste indicații sunt [4]:

INDICAȚII BUNE:

- Urgență clinică, cum ar fi ocluzia acută de TC;
- Pacienți cu risc chirurgical înalt sau neoperabili din cauza unor comorbidități majore, cum ar fi BPCO severă sau IRC în program de dializă;
- Pacienți cu stenoza de TC și afectare difuză multivasculară care exclude montarea satisfăcătoare a unor grafturi;
- Pacienți cu risc scăzut, funcție ventriculară bună și anatomie a TC favorabilă stentării: leziuni ostiale sau situate în zona mijlocie a TC.

INDICAȚII CONTROVERSATE:

- Pacienți cu funcție VS preservată (FE > 40%) și leziuni de bifurcație distală ce implică ostiile arterei interventriculare anterioare (LAD) și/sau arterei circumflexe (Cx);

- Pacienți cu risc scăzut, cu funcție ventriculară bună, care nu acceptă CABG;
- Pacienți cu funcție VS preservată, anatomie a TC favorabilă stentării și afectare multivasculară, care sunt candidați buni pentru CABG, cu caracteristici anatomice cum ar fi lipsa calcificărilor, lungime scurtă a leziunii, localizarea acesteia pe un vas cu calibrul mare fără implicarea unei colaterale.

CONTRAINDICAȚII:

- Pacienți cu funcție VS afectată ($FE < 40\%$);
- Candidați buni pentru CABG, cu leziune de bifurcație distală și FE scăzută;
- Candidați buni pentru CABG, cu leziune de bifurcație distală și ocluzie de coronară dreaptă;
- Pacienți multivasculari cu FE redusă și leziuni favorabile graftării chirurgicale;
- Leziune de TC intens calcificată;
- Lungime scurtă (< 8 mm) a TC.

În acest caz, dată fiind localizarea ostială a stenozei de TC, funcția VS normală și lipsa altor leziuni, s-a luat decizia de PTCA cu stent, în condițiile în care echipa operatorie formată din dr. Dan Deleanu și dr. Lucian Zarma avea la activ o serie de 14 intervenții la pacienți cu leziuni de TC, fără nici o complicație intra sau post operatorie imediată.

Ca măsuri de precauție suplimentară față de alte intervenții coronariene s-a montat o sondă de cardiostimulare temporară în ventriculul drept, balon de contracție în aorta descendentă toracică, s-a asigurat prezența în sală a unui medic anestezișt și a unui ventilator mecanic, precum și existența unei echipe chirurgicale în stand-by. S-a trecut la intubarea CS, având pregătit în cateterul-ghid un ghid de angioplastie de 0,014" și un balon de 2,5/15 mm. După prima injecție de control apare o cădere tensională rapidă, cu rărire progresivă de ritm, iar a doua injecție (Figura 3) arată ocluzia completă a TC. Se începe imediat masaj cardiac extern și se aplică șocuri electrice externe 360 J pentru episoade repetate de fibrilație ventriculară. În acest timp, se introduce (sub masaj cardiac extern) balonul în ostiumul CS și se

Figura 3. Ocluzia TC; se observă bontul TC și lipsa LAD și Cx



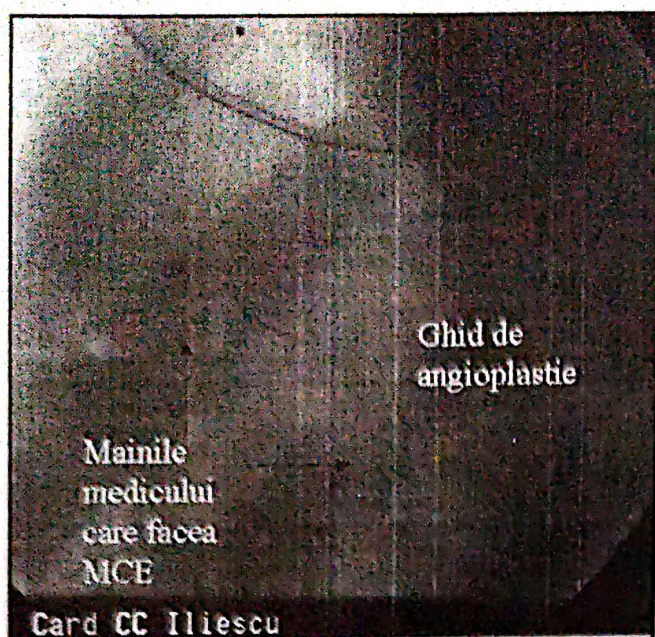


Figura 4. Recanalizarea TC cu ghidul de angioplastie sub masaj cardiac extern (MCE); se observă mâinile medicului care face MCE.

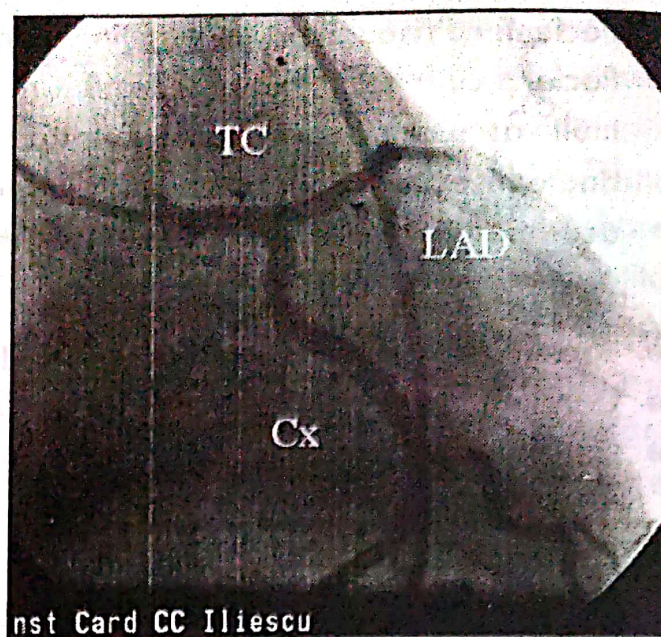
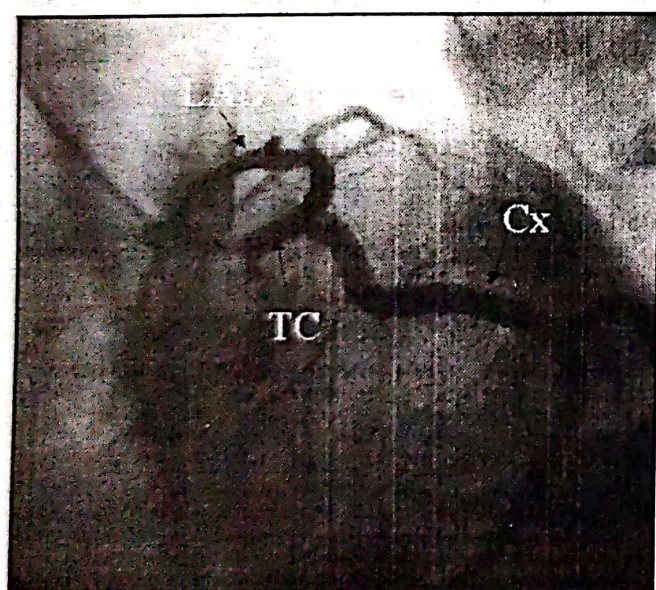


Figura 5. Rezultatul final al angioplastiei.

Figura 6. Control angiografic la 6 luni care arată aspect identic cu cel imediat post intervenție



umflă la 10 atm (Figura 4). După dezumflarea balonului se constată patența CS, iar TA, ritmul propriu și starea de conștiență a pacientului se restabilesc în cca. 1 min. De la prima injecție în CS și până în acest moment trecuseră nu mai mult de 4 min. Ulterior, cu pacientul conștient, stabil hemodinamic și asimptomatic, se implantează stent INFLOW FLEX 4,0/13 mm la 14 atm. și se post-dilată cu balon de 4,5/13mm la 12 atm.

Rezultatul angiografic final (Figura 5) este foarte bun, cu TC patent, fără

stenoză reziduală și cu o bună apozitie a stentului la perete; de altfel, aceasta este și una din regulile de aur ale stentării de TC: „nu accepta niciodată un rezultat angiografic suboptimal!”. Pacientul este transferat pentru supraveghere în unitatea de terapie intensivă coronariană, unde rămâne 24 de ore, fără complicații. Evoluția ulterioară este favorabilă, pacientul externându-se asimptomatic după 3 zile, cu medicația: aspirină, clopidogrel, betablocant, statină.

Controalele clinice lunare au arătat evoluție bună; la 6 luni s-a făcut control prin test de efort care a fost negativ și prin coronarografie. Aceasta a arătat lipsa

restenozei în stentul din TC (Figura 6), ceea ce indică o probabilitate destul de scăzută ca acest fenomen să mai apară în continuare, știut fiind faptul că vârful de apariție al restenozei post angioplastie este undeva în jur de 4 luni.

Cazul ilustrează rezolvarea prin metode de cardiologie intervențională a unei leziuni critice de ostium de TC, a cărei evoluție naturală ar fi fost probabil negativă, și depășirea unor grave complicații intraprocedurale printr-o bună planificare a tacticii operatorii și o foarte rapidă intervenție în situații neprevăzute.

BIBLIOGRAFIE:

1. O'Keefe J.H., Hartzler G.O., Rutherford B.D., et al. *Left main coronary angioplasty: early and late results of 127 acute and elective procedures*. Am.J. Cardiol. 1989; 64: 114-117.
2. Park S.J., Park S.W., Hong M.K. et al. *Stenting of unprotected left main coronary artery stenosis: immediate and late outcome*. J.Am.Coll.Cardiol. 1998; 31: 37-42.
3. Ellis S., Tamai H., et al. *Contemporary percutaneous treatment of unprotected left main coronary stenosis. Initial results from a multicenter registry analysis 1994-1996*. Circulation 1997; 96: 3867-3872
4. Fajadet J., Black A.J., et al. *Unprotected left main stenting*, in The Paris Course on Revascularization, 2001, pp. 64-80

DISECȚIE DE AORTĂ DESCENDENTĂ ȘI PLEUREZIE STÂNGĂ

Rodica Stănescu Cioranu, V. Ene, D. Deleanu, Liliana Parascan, Carmen Ardeleanu, E. Apetrei

Pacientul de 65 de ani, fără antecedente personale semnificative, se transferă dintr-un spital teritorial, de urgență, cu suspiciunea de disecție de aortă fisurată în pleură. Debutul în urmă cu două săptămâni a fost cu durere violentă toracică, iradiată în spate, însoțită de paloare, transpirații profuze și hipotensiune. **Electrocardiograma** la acel moment evidențiază ritm sinusal fără modificări de fază terminală. **Tabloului clinic** sugestiv i se adaugă un **aspect radiologic** (descriș în documentele medicale) cu lărgirea mediastinului și pleurezie stângă; intensitatea durerii cu durată de ore necesită administrarea de morfină; se practică o **toracocenteză**; lichidul extras este sânge, motiv pentru care se extrage doar o mică cantitate. Pe baza tabloului clinic tipic, la care se adaugă lipsa modificărilor ECG, aspect radiologic sugestiv și prezența de sânge în pleura stângă se ridică suspiciunea de disecție de aortă, ruptă în pleură; pentru confirmarea diagnosticului este trimis la București, pentru efectuarea unei tomografii computerizate: aceasta evidențiază dublu contur la nivelul aortei descendente toracice și pleurezie stângă (Figura 1). Acesta este momentul în care se efectuează transferul în Institutul de Cardiologie. În cele două săptămâni scurse de la debut, pacientul a repetat durere toracică violentă, cu durată de ore, iradiere în spate, însoțită de transpirații abundente, de această dată fără hipotensiune semnificativă.

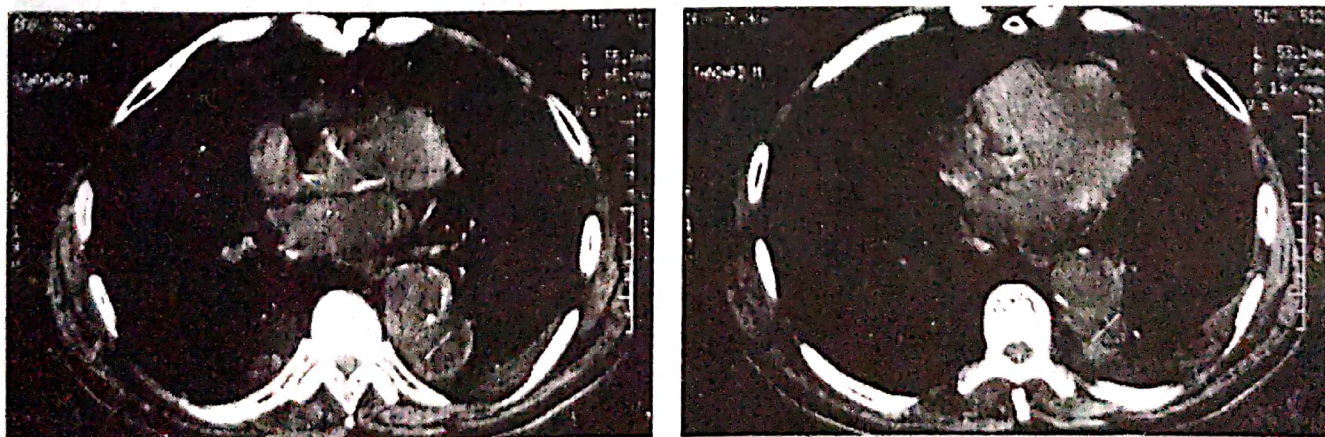
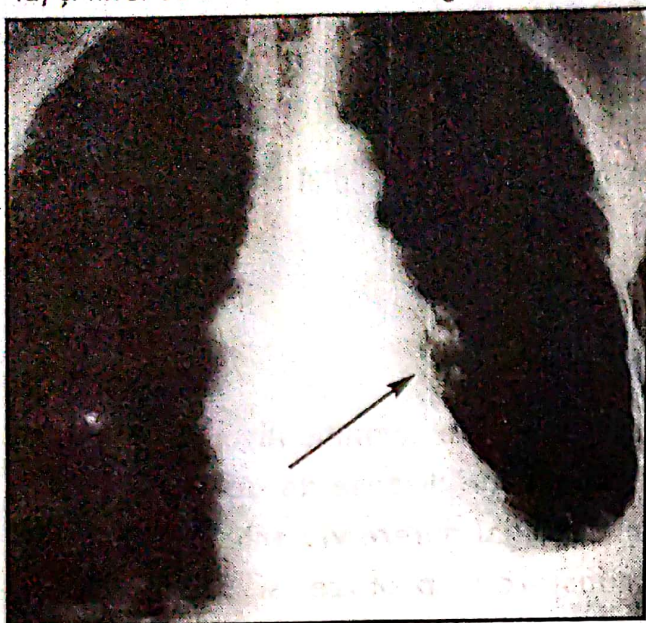


Figura 1. Tomografie computerizată. Aorta toracică descendentă cu dublu contur; pleurezie stângă.

Figura 2. Radiografie: cord de dimensiuni normale, opacitate proiectată în hilul stâng (săgeata) și nivel de lichid în baza stângă.



La internare fără durere toracică, stabil hemodinamic; **examenul obiectiv**: lipom laterovertebral drept, cunoscut de pacient de mai mulți ani, pulmonar fără modificări patologice, zgomote cardiace ritmice, fără sufluri, tensiune arterială 120/80 mmHg egală la toate membrele.

Electrocardiograma evidențiază ritm sinusual 80/minut, ax QRS la 60° , fără modificări de fază terminală.

Radiografia evidențiază (Figura 2): cord de dimensiuni normale, opacitate proiectată în hilul stâng (săgeata) și nivel de lichid în baza stângă.

Ecocardiografia: cavități cardiace de dimensiuni normale, funcție sistolică normală, aortă ascendentă, crosă, aortă descendentă și abdominală de dimensiuni normale, fără modificări patologice. Se practică **ecografie transesofagiană** care evidențiază: aortă de dimensiuni normale, fără semne de disecție; posterior de aorta descendentă toracică, adiacentă acesteia, se evidențiază o formațiune rotund ovalară de dimensiuni mari (8-9 cm), relativ bine delimitată, transsonică, cu semnal Doppler prezent în interior. Aceasta este a doua investigație imagistică care sprijină suspiciunea, clinic extrem de puternică, de disecție de aortă. Cum nu se evidențiază fald de disecție sau două lumene circulante se interpretează ca posibil anevrism/pseudoanevrism de aortă descendentă fisurat în pleură.

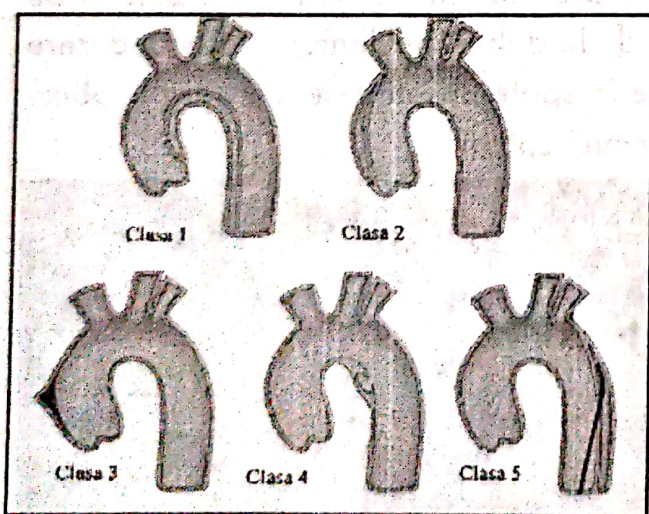


Figura 4. Schiță a diferitelor tipuri de disecție de aortă în funcție de clasificările de Bakey și Stanford [1]

Care este atitudinea corectă? Reluând toate datele admitem ca diagnostic de etapă o patologie de aortă de tip anevrism/pseudoanevrism/disecție atipică/hematom periaortic cronic (timpul scurs de la debut la prezentarea în serviciul nostru a depășit două săptămâni) complicată cu ruptură (cu mare probabilitate), în pleură. După noua clasificare a Societății Europene de Cardiologie, disecția este tip B clasa 3 sau 4 - Tabel 1 (Figura 4).

Tabel 1. Clasificarea disecției de aortă

Clasificarea Stanford distinge *tipul A* de disecție (ce cuprinde aorta ascendentă și descendentă) și *tipul B* (ce nu interesează aorta ascendentă). În registrul de disecție al Institutului de Cardiologie disecția de tip A a fost prezentă la 71% din cazuri [5].

Clasificarea De Bakey subdivide procesul de disecție în *tipul 1* (disecția se întinde pe toată aorta), *tipul 2* (interesează aorta ascendentă) și *tipul 3* (disecția aortei descendente).

Clasificarea nouă

- Clasa 1* disecție aortică clasică cu fald intimal între lumenul fals și cel adevărat
- Clasa 2* ruptura mediei cu formarea unui hematom/hemoragie intramural
- Clasa 3* disecție discretă/subtilă fără hematom, cu proeminență excentrică la locul rupturii
- Clasa 4* ruptura plăcii ce conduce la ulcerarea aortei, ulcer aortic aterosclerotic penetrant cu hematom înconjurător, de obicei subadventicial
- Clasa 5* disecție iatrogenă sau traumatică

Clasele 1-5 reprezintă subdiviziuni ale clasificărilor Stanford sau De Bakey (Figura 1).

Indicațiile tratamentului chirurgical în disecția tip B sunt limitate la prevenția și înlăturarea complicațiilor: durere intractabilă, diametru aortic cu expansiune rapidă, hematom periaortic sau mediastinal ca semn al rupturii aortei. Disecția de tip B ne-complicată se tratează conservator. Abordul standard este prin incizie posterolaterală la nivelul coastei 5; se înlocuiește segmentul disecat cu graft tubular. Riscul de paraplegie este apreciat la 18%.

Din aceste considerente, se solicită consultul de chirurgie cardiovasculară: chirurgul apreciază starea pacientului ca fiind stabilă; explorările imagistice nefiind concordante, se solicită aortografie.

Aortografia evidențiază aortă normală pe tot traiectul; nu se opacifiază nici o zonă periaortică; se interpretează, în context, ca fisură aortică închisă la momentul explorării și se optează pentru tratament conservator.

Având în vedere rezultatul discordant al explorărilor, acestea sunt completate de un **examen de rezonanță magnetică nucleară**. Acesta evidențiază o formațiune atașată de peretele posterior al aortei descendente toracice, cu semnal similar cu al sângelui și posibilă comunicare cu lumenul aortei (Figura 3 A, B, C).



Figura 3 (A) (B) (C). Rezultatele examenului RMN. Se evidențiază o formațiune atașată de peretele posterior al aortei descendente toracice.

Figura 5. Radiografie toracică postero-anteroară: formațiunea proiectată anterior la nivelul hilului drept a crescut evident în dimensiuni

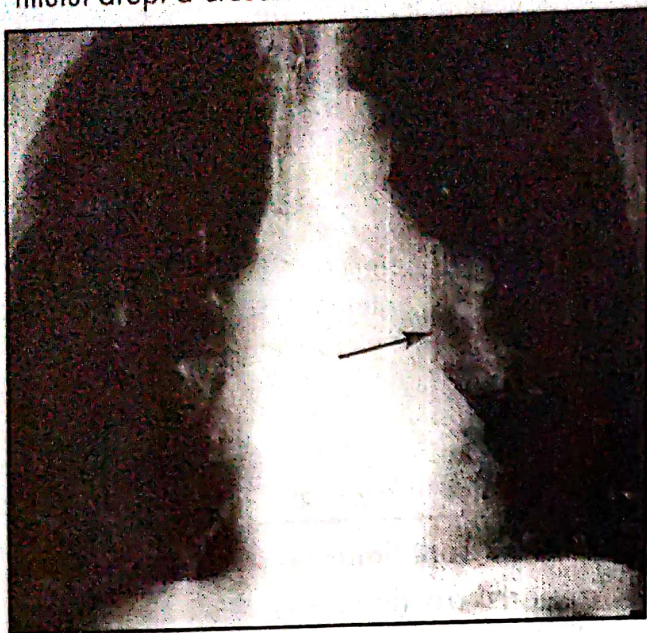
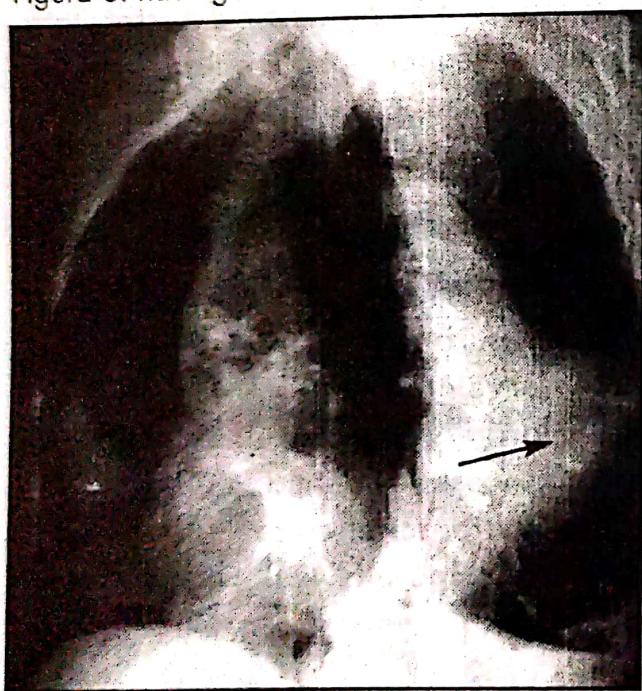


Figura 6. Radiografie în incidență oblică.



Epuizând explorările imagistice (cu excepția ivus) formulăm diagnosticul final de **pseudoanevrism de aortă descendentă toracică localizat posterior cu comunicare cu mare probabilitate închisă cu lumenul aortic**; având în vedere riscul operator și aparenta stabilitate clinică se optează pentru tratament conservator și reevaluare la o lună.

La un interval de o lună (aproximativ două luni de la debut), pacientul se prezintă la control. De la externare a continuat să prezinte dureri toracice prelungite, cu aceleași caractere. **Obiectiv** stabil din punct de vedere hemodinamic, nu a scăzut în greutate; la nivelul coastei IV-V submamelonar drept o formațiune ce pare mobilă pe straturile profunde cu aspect de lipom; a apărut după ultima internare și este dureroasă. Lipomul laterovertebral drept descris anterior este de dimensiuni mai mari. În rest examen clinic normal. **Electrocardiogramă** nemodificată. **Radiologic**, formațiunea proiectată anterior la nivelul hilului drept a crescut evident în dimensiuni (Figura 5); până și radiografia simplă nu lasă nici o îndoială că formațiunea respectivă ar putea ține de aorta descendentă toracică (Figura 6 – incidență o-

blică efectuată cunoscând rezultatul investigațiilor anterioare). **Ecocardiografia transtoracică** este în continuare normală și nu evidențiază formațiunea. Practic, toate problemele de atitudine terapeutică revin în actualitate: creșterea dimensiunilor „pseudoanevrismului” readuce în discuție oportunitatea tratamentului chirurgical.

Reluăm documentele medicale, de data aceasta la distanță de debutul zgometos și tipic de disecție de aortă, și „descoperim” că „pseudoanevrismul” și „lipomul” paravertebral dreapta au la examenul RMN același semnal; ecografia acestor for-

mațiuni subcutanate nu aduce elemente noi: semnalul ecografic este acela de țesut cu ecogenitate mică; se exclude natura chistică a leziunilor. Facem legătura între cele trei zone în care a existat în decurs de o lună creștere în dimensiuni: cea mediastinală, cea laterotoracică dreaptă și cea submamelonară dreaptă; singurele elemente comune sunt creșterea în dimensiuni și semnalul similar RMN. Desigur, formațiunile subcutanate nu pot avea nici o legătură cu aorta toracică; evident în impas în ceea ce privește atitudinea terapeutică și intuind diagnosticul, decidem extirparea formațiunii submamelonare drepte pentru biopsie. Formațiunea se extirpă fără complicații; chirurgul relatează că formațiunea era aderentă de coastă.

Examenul histologic este stupefiant: tumoră cu celule gigante, posibil mieloplax, adică cu origine în țesutul osos.

Reluăm explorările imagistice (a câta oară?); pe nici una formațiunea (deja evităm să folosim termenul de pseudoanevrism) nu este în contact cu țesut osos. Se efectuează **radiografii de craniu** [3] și **de membre** [2] – toate fără modificări.

Scintigrama osoasă este și ea normală (Figura 7).

Acesta este momentul de incertitudine maximă la acest caz: pe de o parte clinica și o parte din explorări (CT, RMN) susțin o patologie a aortei, mai rară, dar descrisă în literatură și care are particularitatea de a fi evidențiată numai de anumite explorări, ca în cazul nostru; pe de altă parte, două lipoame evidențiate clinic, unul nou, cel drept, care par a fi crescut în dimensiune și un rezultat de anatomie patologică surpriză (Figura 8). Și, pe de altă parte, putem admite că aorta s-a fisurat printr-un mecanism oarecare, la un moment dat; a generat un tablou clinic sever cu durere și hipotensiune, ruptură în pleură, procesul s-a stabilizat, și evoluția a fost cu repetarea durerii, creșterea în dimensiuni a

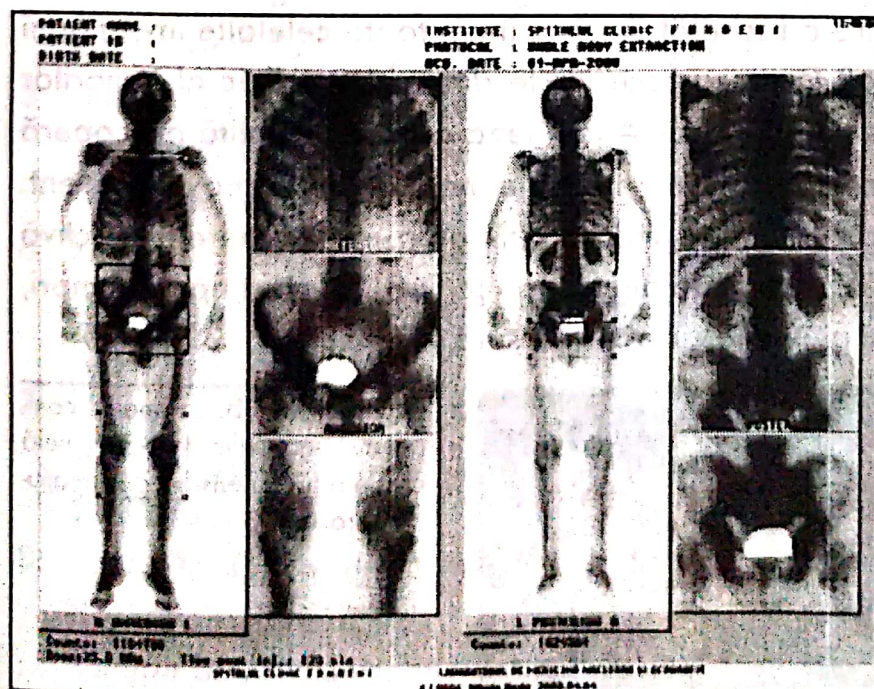


Figura 7. Scintigrama osoasă prezintă un aspect normal.

Figura 8. Detaliu al examenului RMN efectuat la prima internare. Săgețile indică formațiunea paraaortică și respectiv „lipomul” paravertebral.



pseudoanevrismului și atât! Adică pseudoanevrismul are gura de comunicare închisă, dar doare și crește în dimensiuni? Pseudoanevrismul s-a rupt odată în pleură, dar după aceea găsim pseudoanevrismul oarecum bine delimitat și procesul pleural resorbit?

Sunt prea multe incertitudini și controverse; singură starea pacientului se menține staționară, deși durerile se întesc.

Pornim de la investigația care ne este cel mai puțin familiară și care singură distonează între explorări familiare, ei da, contradictorii, dar pentru a căror contrazicere am găsit o explicație liniștitoare: examenul anatomopatologic. Lamele, piesa de anatomie patologică în sine, precum și toate datele clinice și paraclinice au fost reevaluate; diagnosticul s-a precizat prin **imunohistochimie: tumoră malignă cu celule gigante, cu infiltrare în țesutul muscular striat, posibil cu punct de plecare teaca tendinoasă**, fără a putea exclude cu certitudine un histocitom fibros malign.

Desigur, aceasta este natura tumorei de sub piele care a fost extirpată, dar la nivel mediastinal este același lucru? Și, dacă reluăm toate explorările efectuate anterior, nici una nu evidențiază direct implicarea aortei: ecografia transesofagiană și arteriografia au evidențiat fără dubiu aortă normală; adiacent aortei descendente la examenul CT și RMN s-a evidențiat...

Și dacă mai există îndoială... ei bine, am repetat examenul computer tomografic: el evidențiază netă creștere în dimensiuni a formațiunii paraaortice; la examenul cu contrast aorta are lumenul normal și este manșonată de formațiune, care pe alocuri a devenit aproape circumferențială (Figura 9 A și B).

Diagnosticul final este de **tumoră malignă mediastinală cu origine în teaca tendinoasă cu metastaze subcutanate** [4,5,6]. Au mai rămas aspecte nelămurite. Cum explicăm tabloul clinic, cel care a fost atât de tipic încât toate celelalte investigații au fost interpretate în context? Durerea face parte din tabloul clinic al tumorilor maligne infiltrative; dar de ce debut brusc? Anamneza amănunțit-țintită descoperă existența de vagi dureri toracice cu circa un an înainte, neluate în seama de pacient. Dar hipotensiunea și lichidul pleural sanguinolent? Hipotensiunea poate fi reactivă la o durere violentă; în evoluție, pot exista hemoragii [6,7,8] în acest tip de tumori, posibil cu ruptură spontană în pleură. Dar acestea sunt supoziții...

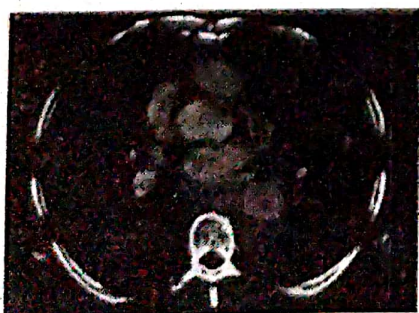


Figura 9 A și B. Examenul computer tomografic relevă o netă creștere în dimensiuni a formațiunii paraaortice.

Care este atitudinea? Literatura arată că acest tip de tumori sunt rezistente la chimioterapie. Rămâne alternativa exciziei chirurgicale (consult chirurgie cardiovasculară: se apreciază că operația nu este posibilă, având în vedere infiltrarea peretelui aortic) și a radioterapiei (consult oncologic: risc inacceptabil de iradiere, având în vedere infiltrarea peretelui aortic). Un gust amar: un diagnostic de excepție, dar nu există soluție terapeutică!

Și care este concluzia? Cheia diagnosticului la acest caz a fost examenul clinic complet și amănunțit care nu a omis din descriere/inventariere două „lipoame” cutanate și care a răsturnat un diagnostic elaborat, bazat pe tehnici moderne de diagnostic, al căror rezultat a fost interpretat, de fiecare dată sub influența datelor clinice și a suspiciunii clinice de diagnostic.

BIBLIOGRAFIE

1. R. Erbel, F. Alfonso, C. Boileau, O. Dirsch, B.Eber, A. Haverich, H. Rakowski, J. Struyven, K. Radegran, U. Sehtem, J. Taylor, Ch. Zollkofer. *Diagnosticul și tratamentul disecției de aortă*, recomandările Societăți Europene de Cardiologie, EHJ (2001) 22, 1642-1681
2. P. Botez, A. Nitescu *Diagnosticul și tratamentul unei tumori giganto-celulare, forma agresiva, la extremitatea proximala a cubitusului*, BMJ.Ro, NR 12; VOLUM 7 - 2000
3. T. Ataman, O. Manea, D. Ciutu Angelescu. *Tumoră cu mieloplaxă cu localizare otică*, Mediasite.ro, medical update.
4. Folpe A.L., Morris R.J., Weiss S.W. *Soft tissue giant cell tumor of low malignant potential: a proposal for the reclassification of malignant giant cell tumor of soft parts*, Mod Pathol. 1999 Sep;12(9):894-902.
5. Bertoni F., Unni K.K., Beabout J.W., Sim F.H. *Malignant giant cell tumor of the tendon sheaths and joints (malignant pigmented villonodular synovitis)*, Am J Surg Pathol. 1997 Feb;21(2):153-63.
6. Fu K., Moran C.A., Suster S. *Primary mediastinal giant cell tumors: A clinicopathologic and immunohistochemical study of two cases*. Ann Diagn Pathol 2002 Apr;6(2):100-5
7. Hoang M.P., Rogers B.B., Albores-Saavedra J. *Giant cell tumor of the skin: A morphologic and immunohistochemical study of five cases*. Ann Diagn Pathol 2002 Oct;6(5):288-93
8. John X. O'Connell, Bret M. Wehrli, Gunlaugur P. Nielsen, Andrew E. Rosenberg, *Giant Cell Tumors of Soft Tissue - A Clinicopathologic Study of 18 Benign and Malignant Tumors* Am J Surg Pathol 2000;24:386-395